

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

84

Année 1904

N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 1^{er} Décembre 1904

PAR

Jules VINCENT, *d'Armentières (NORD)*

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX-DE PARIS

MÉDAILLE DE BRONZE DE L'ASSISTANCE PUBLIQUE

MALADIE OSSEUSE DE PAGET

(REVUE GÉNÉRALE)

Président : M. RAYMOND, professeur.

Juges { MM. BERGER, professeur.
 { JEANSELME, } *agrégés.*
 { AUVRAY, }

PARIS — LILLE

A. TAFFIN-LEFORT, IMPRIMEUR, ÉDITEUR

1904

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen : M. DEBOVE.

Professeurs :

Anatomie	MM. POIRIER.
Physiologie	CH. RICHET.
Physique médicale.	GARIEL.
Chimie organique et chimie générale.	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD.
Pathologie médicale	{ HUTINEL.
Pathologie chirurgicale	
Anatomie pathologique	BRISSAUD.
Histologie	LANNELONGUE.
Opérations et appareils	CORNIL.
Pharmacologie et matière médicale.	MATHIAS-DUVAL.
Thérapeutique	N...
Hygiène.	POUCHET.
Médecine légale	GILBERT.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHANTEMESSE.
Pathologie expérimentale et comparée	BROUARDEL.
	DEJERINE.
	ROGER.
	HAYEM.
Clinique médicale	{ DIEULAFOY.
	DEBOVE.
	LANDOUZY.
	GRANCHER.
Maladies des enfants	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	GAUCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux	LE DENTU.
	{ TERRIER.
Clinique chirurgicale.	
	BERGER.
	RECLUS.
Clinique ophthalmologique	DE LAPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchements	{ BUDIN.
Clinique gynécologique	
Clinique chirurgicale infantile	PINARD.
	POZZI.
	KIRMISSON.

Agrégés en exercice :

MM.	MM.	MM.	MM.
AUVRAY	DESGREZ	LAUNOIS	POTOCKI
BALTHAZARD	DUPRE	LEGRY	PROUST
BRANCA	DUVAL	LEGUEU	RENON
BEZANÇON	FAURE	LEPAGE	RICHAUD
BRINDEAU	GOSSET	MACAIGNE	RIEFFEL
BROCA (André)	GOUGET	MAILLARD	TEISSIER
CARNOT	GUIART	MARION	THIROLOIX
CLAUDE	JEANSELME	MAUCLAIRE	VAQUEZ
CUNEO	LABBE	MERY	WALLICH
DEMELIN	LANGLOIS	MORESTIN	

Chef des Travaux anatomiques : M. RIEFFEL.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

MEIS ET AMICIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS
PENDANT MES CINQ ANNÉES D'EXTERNAT :

Monsieur le Docteur JALAGUIER

Chirurgien de l'hospice des Enfants-Assistés.

Monsieur le Professeur GUYON

*Professeur de clinique des voies urinaires de l'hôpital Necker,
Membre de l'Institut.*

Monsieur le Docteur CHAUFFARD

*Médecin de l'hôpital Cochin,
Membre de l'Académie de Médecine.*

Monsieur le Docteur LANDRIEUX

Médecin de l'hôpital Lariboisière.

Monsieur le Docteur BAR

Accoucheur de la Maternité de l'hôpital Saint-Antoine.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur RAYMOND

*Médecin des maladies nerveuses à la Salpêtrière,
Membre de l'Académie de Médecine.*

A Monsieur PIERRE MARIE

Médecin de l'hôpital-Bicêtre.

AVANT-PROPOS

Après avoir fait choix du sujet de cette thèse, nous avons aperçu les difficultés qu'il présentait et la somme de travail qu'il allait exiger; nous nous sommes alors demandé si ce n'était pas trop présumer de nos forces que de vouloir l'entreprendre.

Mais ce sentiment de notre insuffisance, loin d'abattre notre résolution, a, au contraire, excité notre bonne volonté et mobilisé tous nos efforts pour conduire au mieux possible cette modeste mais peu commode entreprise. C'était le seul moyen, du reste, de nous gagner l'indulgence de nos juges pour toutes ses imperfections.

Il n'y a, peut-être, pas grand mérite, à reprendre une matière qui a été plusieurs fois traitée par des mains plus habiles que les nôtres; mais c'en est un cependant.

Dans toutes les sciences, et notamment en médecine, on rencontre des questions obscures dont l'étude exige de temps en temps la pose d'un jalon, quand celui-ci n'aurait d'autre avantage que de marquer, si insignifiants fussent-ils, les progrès accomplis et de mesurer la distance qui nous sépare encore de la solution définitive.

La *maladie osseuse de Paget* est une de ces questions. Il y a à peine trente ans qu'elle a vu le jour et qu'elle exerce la sagacité des meilleurs esprits allant à la découverte de son origine et de son essence.

En outre, n'est-ce pas en ajoutant de nouveaux faits aux anciens qu'on augmente la somme du *connu*, comme disent les philosophes, et en les analysant ensuite qu'on approche, plus ou moins vite, c'est vrai de l'*inconnu*,

c'est-à-dire du principe d'où ils découlent? Les sciences médicales, moins que toutes les autres, échappent à cette règle ; et c'est ainsi que le cadre nosologique s'émonde ou s'enrichit.

Si la nature de la maladie de Paget s'attarde encore, à l'heure actuelle, dans le domaine des hypothèses, il n'en est pas moins exact qu'à mesure, grâce à certains progrès accomplis, que les unes s'éliminent, celles qui demeurent se rapprochent d'autant plus de la vérité en bénéficiant ainsi d'une espèce de diagnostic par exclusion.

D'autre part, la publication de nouveaux cas aura aussi le mérite d'apprendre aux cliniciens à dépister plus sûrement cette affection bizarre non seulement, ce qui est facile aujourd'hui, à sa période d'état, mais surtout le moins loin possible de ses débuts, à une époque où sa cause étudiée de plus près sera plus perceptible.

C'est d'ailleurs toujours chose louable de mettre ses modestes facultés et ses efforts à la recherche d'une vérité qui, dans le cas particulier, aurait le double avantage de récompenser la persévérance des chercheurs et, avant tout, de faire bénéficier les malheureux malades d'un traitement qui serait sans doute d'autant plus bienfaisant qu'il aurait été appliqué plus près de l'origine de leur affection.

Le plan que nous avons adopté est celui généralement suivi dans les traités didactiques.

Tous les chapitres prendront la forme analytique, la seule d'ailleurs qui puisse convenir dans une revue de la plupart des cas observés jusque maintenant. La forme synthétique ne saurait être tentée que le jour où la maladie de Paget aurait sa place indiscutée dans le cadre nosologique.

C'est pourquoi nous essaierons, dans le chapitre *pathogénie*, après avoir signalé brièvement les hypothèses qui n'ont plus cours aujourd'hui, de mettre en parallèle les deux qui survivent encore et qui se disputent les suffrages du monde médical, nous voulons dire : *l'hérédo-syphilis et la trophonévrose*.

Nous n'avons pas la prétention, nous nous hâtons de le dire dès maintenant, de trancher le litige entre ces deux opinions; il est plus sage à nous d'attendre que de nouveaux faits viennent enfin nous donner la solution du véritable problème pathologique qu'est encore actuellement la maladie osseuse de Paget.

L'idée de cette thèse nous a été suggérée par la découverte d'un nouveau cas de cette curieuse affection dans le service de notre maître, M. Landrieux, à l'hôpital Lariboisière, et que nous rapportons plus loin. A cette observation personnelle nous en ajouterons plusieurs autres : deux, concernant le frère et la sœur relatées dans *The Lancet* (Janvier 1904); une quatrième rapportée par F. A. Packard dans *American Journal of med. sc.* (Novembre 1901); une cinquième et une sixième recueillies toutes deux à l'hôpital Saint-Louis, l'une appartenant à MM. Gaucher et Rostaine et l'autre à MM. Du Castel et Semper; enfin deux autres rencontrées par M. Pierre Marie dans son service à Bicêtre.

M. le professeur Marie a bien voulu nous éclairer de ses conseils et nous fournir des documents qui ont facilité l'exécution de ce travail.

Nous lui en présentons ici l'expression cordiale de notre gratitude et celle de tous nos regrets de n'avoir pu, sans doute, faire une œuvre digne de son grand talent et de son haut patronage.

M. le professeur Raymond, en nous faisant l'insigne honneur de présider notre thèse, s'est aussi acquis pour toujours, par cette marque de bienveillance, nos sentiments respectueux et reconnaissants.

Avant d'entrer en matière il est encore de notre devoir, et combien agréable, d'adresser nos plus chaleureux remerciements à tous nos maîtres des hôpitaux de Paris pendant nos cinq années d'externat. Que MM. le professeur Guyon de l'hôpital Necker, Jalaguier de l'hôpital des Enfants-Assistés, Chauffard de l'hôpital Cochin, Landrieux de l'hôpital Lariboisière, et Bar, du service d'accouchements de l'hôpital Saint-Antoine, veuillent bien accepter l'expression de notre reconnaissance ; que tous ces maîtres de la médecine, de la chirurgie et de la science des accouchements, qui ont bien voulu se faire nos amis dévoués, soient convaincus que nous conserverons toujours l'excellent souvenir de leurs savantes leçons et de leurs bons conseils !

Si c'est avec un véritable plaisir que nous remercions ici les maîtres à qui nous sommes redevables de tout ce que nous savons, il nous reste à remplir un devoir plus doux encore à notre cœur : présenter l'hommage ému de la plus profonde gratitude à notre Père qui, par ses affectueux et sages conseils, nous a fait goûter et aimer toutes les choses des sciences médicales. Il sera toujours dans le cours de notre carrière le modèle que nous nous efforçons de suivre et d'imiter.

MALADIE OSSEUSE DE PAGET

CHAPITRE PREMIER

Considérations générales et Définition.

Depuis les premières publications de Sir James Paget, en novembre 1876, sur l'affection qu'il a découverte et nommée *osteitis deformans*, on a accumulé de nombreux et très intéressants travaux sur les ostéopathies accompagnées de déformations.

Il y a peu de temps ces maladies osseuses étaient encore sujettes à confusion; et c'est pour les mieux discerner et mettre de l'ordre dans leur étude qu'en 1899, dans la *Presse médicale*, MM. Hirtz et Merklen les ont classées en trois grandes catégories :

1° Les ostéopathies bien connues, causées soit par une lésion locale comme l'ostéosarcome, les kystes, l'ostéomyélite, etc.; soit par une maladie générale comme la syphilis, la tuberculose, le rhumatisme, etc.

2° Les ostéopathies à étiologie encore mystérieuse et que l'on attribue tantôt à des troubles trophiques du

système osseux, tantôt à un vice de développement, tels que le rachitisme et l'ostéomalacie.

3^e Les ostéopathies nettement caractérisées, à forme hypertrophique et à marche chronique, mais d'origine encore discutée; telles sont: l'acromégalie, l'ostéite hypertrophique pneumique, la spondylose rhizomélitique, toutes trois bien étudiées et individualisées par le professeur P. Marie; la leontiasis ossea de Virchow, et enfin l'ostéite déformante de Paget.

En outre de ces affections osseuses bien classées, il y en a encore d'autres tellement obscures que les auteurs hésitent à leur poser une étiquette; et celles-ci ajoutées aux trois groupes précédents rendront souvent difficile, au début surtout, le diagnostic de *l'osteitis deformans* du chirurgien anglais.

Ce qui plait le plus à l'esprit dans l'étude d'une maladie c'est la connaissance de la cause productrice qui éclaire immédiatement son évolution et son traitement. Or les immenses progrès accomplis, dans les sciences médicales, depuis une trentaine d'années, pourraient engager à croire qu'il reste peu de maladies inconnues ou, au moins, qu'au fur et à mesure de leur découverte il doit être facile de les classer. Il n'en est rien toutefois. Que d'affections, en médecine et en chirurgie, qui attendent encore qu'on veuille bien leur trouver un siège inamovible dans le concert nosologique!

Joncheray, dans sa thèse inaugurale 1893, cite l'exemple du rachitisme: « Glisson, en 1650, décrit le rachitisme et du premier coup donne un tableau presque complet de cette affection si frappante par ses symptômes et si fréquente. Si le rachitisme existait avant lui, ce que nous croyons, il n'était pas reconnu comme entité morbide

définie. Depuis que n'a-t-on pas écrit sur le rachitisme ? »

Il en va ainsi de la maladie de Paget dont la nature est encore aujourd'hui un mythe. Mais si son origine est inconnue, il n'est pas moins vrai que ses altérations anatomiques et ses caractères cliniques prouvent suffisamment qu'il s'agit d'un type morbide bien individualisé.

Thibierge, dans son mémoire publié dans les *Archives générales de médecine*, janvier 1890, écrit : « L'ostéite déformante mérite de rester séparée des autres affections du système osseux ; impossible à classer tant qu'on n'en aura pas déterminé la nature intime, elle a droit à ne pas rester confondue dans le groupe informe et hétéroclite auquel on donnait, il y a quelques années, le nom d'hyperostoses multiples croyant avoir décrit une maladie alors qu'on avait uniquement donné un nom à une lésion. »

C'est d'ailleurs quand la nature d'une maladie est encore un mystère que les divers auteurs, qui en ont fait l'objet de leurs recherches et de leurs méditations, lui appliquent une dénomination en rapport avec la théorie de chacun. C'est ainsi que S. J. Paget l'appelle *ostéite déformante* ; Lancereaux, *ostéite ossifiante diffuse* ; Ollier, *ostéomalacie locale* ; Vincent, *ostéomalacie hypertrophique bénigne* ; Pozzi, *pseudo-rachitisme sénile* ; Féréol, *rhumatisme ostéo-hypertrophique des diaphyses et des os plats*.

Mais les auteurs anglais et, en France, le professeur Marie préfèrent le nom de *maladie ossense de Paget* ; cette appellation vaut mieux parce qu'elle a le double mérite de faire passer à la postérité le nom d'un chirurgien sagace et de ne rien préjuger sur la nature de l'affection. C'est du reste passé à l'état d'habitude aujourd'hui, dans

le monde médical, « de conserver aux inventeurs, comme le dit Pozzi, le droit de baptiser leurs œuvres. »

« Le grand mérite de Sir James Paget, selon Thibierge, a été de donner de la maladie une description frappante et d'édifier un type morbide que les observateurs ultérieurs pouvaient facilement reconnaître. »

Car nous ne pouvons admettre que le chirurgien anglais ait fait la découverte d'une maladie nouvelle dans l'acception rigoureuse du mot.

Dès l'apparition du premier mémoire de Paget, dans le *Medico-chir. trans.*, novembre 1876, le monde médical d'Outre-Manche, en présence du grand et légitime retentissement de ce travail, se mit à fouiller dans les comptes-rendus des sociétés savantes et il en rapporta une ample récolte. Du reste, cette affection n'était pas si exceptionnelle puisque Paget lui-même, dans son premier mémoire, en rapportait cinq cas, et sept autres dans son second quatre ans plus tard.

Mais l'illustre auteur anglais ne craignait pas toutefois de proclamer, dans un discours officiel, qu'il croyait à l'apparition récente de cet état pathologique qui, selon lui, avait une certaine affinité avec la goulte et le cancer et qui serait même une preuve des théories de Darwin ! Il appuyait son avis sur l'absence de description ancienne et de pièces pathologiques conservées dans les musées. Cette prétention n'empêcha pas le président de la *Société médico-chirurg. d'Édimbourg* d'oser demander : « Si l'*ostéitis deformans* était réellement une maladie nouvelle ou seulement une vieille maladie avec un nouveau nom. »

Cette altération osseuse, cela n'est pas douteux, existait avant Paget ; elle était alors confondue avec d'autres affections que certaines analogies rapprochaient.

Est-ce que Wranz, en 1867, et Wilks en 1868, n'avaient pas déjà rapporté des observations qu'on pourrait légitimement appeler *avant la lettre*? En médecine comme dans les autres sciences d'ailleurs, le *nil sub sole novum* est toujours vrai.

Et puis en voici bien d'une autre. Joncheray raconte qu' « en 1889 Hutchinson dit avoir vu au musée du collège des chirurgiens de Londres, un pariétal provenant d'une tombe égyptienne, et, après avoir exposé les lésions de cet os, il conclut. « C'est un bon exemple d'ostéite déformante et probablement le plus ancien connu! »

Mais ce n'est pas tout encore. La maladie osseuse de Paget ne serait pas le triste et exclusif apanage de l'homme; elle serait aussi observée chez les chevaux. Hutchinson (*Illustr. med. News*, 23 février 1889) dit bien le contraire; mais Patridge (*New-York medical Record*, avril 1890) soutient avoir observé un cheval considéré comme « *bon à rien* » par les vétérinaires parce que ses jambes symétriquement déformées et grossies le rendaient « *maladroit* » et que sa tête était énorme avec une large mâchoire « *qui fonctionnait bien*, » le cheval ayant conservé son habituel appétit. Patridge n'hésita pas d'appliquer le nom d'ostéite déformante à l'état pathologique de ce cheval.

Barthélémy, dans sa thèse inaugurale (Lyon 1901), sur la *maladie du son* chez le cheval, épouse et défend les idées de Patridge. « Il existe chez le cheval, écrit-il, une maladie du système osseux, caractérisée par un processus de raréfaction et de ramollissement frappant à des degrés divers la presque totalité d'un squelette et par une hypertrophie réactionnelle consécutive des os les plus atteints. Appelée en France *maladie du son* parce que, dans beau-

coup de cas, les malades avaient reçu pendant longtemps une nourriture riche en débris de meunerie ou en son, les Américains la nomment *Big Head* (grosse tête) à cause de la déformation de la tête. » Voici d'ailleurs une des conclusions du travail de Barthélémy : « La maladie du son paraît se comporter comme une forme aiguë et juvénile de la maladie de Paget. »

Herr Goldmann a présenté (*Verein Freiburger Aerzte*, 30 mai 1902) le squelette d'une poule, provenant de la collection du Collège des chirurgiens de Londres, dont les os longs offraient de bizarres gonflements et difformités qu'il attribue, se rangeant en cela à l'opinion de M. Dor (*Revue de Chirurgie*, 10 avril 1902), à une véritable *osteitis deformans*.

En terminant ces considérations générales il est utile, croyons-nous, de rappeler qu'en outre de la maladie osseuse de Paget il y en a une autre portant le même prénom et totalement différente de la première, c'est la *maladie de Paget du mamelon* (1874) qui est une affection parasitaire du groupe des psorospermoses cutanées et caractérisée par l'inflammation chronique du mamelon, de l'aréole et des tissus avoisinants suivie d'un cancer du sein d'une excessive gravité.

Définition.

La définition d'un état pathologique quelconque n'est jamais plus claire ni plus concise que dans les cas où elle se déduit de la nature même du mal. Rappelons-nous celle de la fièvre que donnaient autrefois les livres classiques; ce n'était pas une définition; c'était plutôt l'énu-

mération des troubles que la fièvre développe habituellement dans toute l'économie.

La nature encore ignorée de la maladie osseuse de Paget nous met aussi dans l'obligation d'user du même subterfuge pour la définir et de dire :

C'est une affection essentiellement chronique, progressive et apyrétique caractérisée par l'augmentation de volume et la déformation de la plupart des pièces du squelette avec prédilection toutefois pour les os longs, ceux de la voûte crânienne et du rachis.

CHAPITRE II

Historique.

Sir James Paget a été le premier monographe d'une affection qu'il a eu l'honneur de découvrir, d'origine énigmatique, à marche singulière, sans parenté, au moins apparente, avec d'autres déjà rangées dans le cadre nosologique; il la nomma *osteitis deformans*, dénomination qui préjugait trop de la nature du mal et que pour cette raison les médecins d'aujourd'hui préfèrent appeler *maladie osseuse de Paget*.

C'est en effet, en novembre 1876, que l'éminent chirurgien anglais lut à la *Medico-Chirurgicale Society* de Londres son premier mémoire intitulé : *On a form of chronic inflammation of bones (osteitis deformans)*. Il contenait cinq observations dont l'auteur se servit pour édifier un nouveau type morbide en décrivant de main de maître une symptomatologie si détaillée et si nette, qu'elle facilitait le diagnostic aux cliniciens de l'avenir.

Dans un second mémoire (*Additional cases of osteitis deformans. Chirurg. Soc. London, 1882*), J. Paget en rapportait sept cas nouveaux.

Ces deux communications eurent un grand retentisse-

ment dans le monde médical du Royaume-Uni. Elles y excitèrent comme une espèce d'émulation qui poussa à la recherche de nouvelles observations. Il est intéressant de noter ici combien souvent il arrive qu'une rapide succession de cas semblables, comme ceux de J. Paget, et leur publicité poussent la curiosité vers l'objet en question en contribuant ainsi à la constatation de faits analogues. C'est ainsi que Howé en 1878; Cayley et Trèves en 1880; Lunn en 1888; H. Morris en 1883; (*in Trans. Path. Soc.*) et C. J. Symonds aussi en 1888 (*in Guys Hospital Reports*) apportèrent une gerbe de nouveaux cas absolument typiques.

Dans cette chasse d'un genre inédit, il est arrivé plus d'une fois aux honorables chasseurs de se tromper de gibier et de rapporter, comme Goodhart, des observations indûment étiquetées *ostéite déformante*. Thibierge, dans la bibliographie qui termine son mémoire à l'Académie de médecine, en 1890, cite huit observations incomplètes, six douteuses et sept nettement fausses.

Citons, en passant, un mémoire publié en Amérique, en 1883, par Ellinwood dans le *West-Lancet san Francisco*.

On fut assez longtemps en France à s'émouvoir de la découverte de Sir J. Paget; et cependant l'année même où paraissait son premier mémoire sur l'*osteitis deformans*, M. Bourceret, interne de M. Vulpian, à la Charité, publiait dans la *Gazette des Hôpitaux*, le 4 mai 1876, c'est-à-dire six mois avant la relation du chirurgien anglais, une observation d'un très grand intérêt qu'il intitulait : *hyperostoses généralisées*. Bien prise et très détaillée elle présente pour tous ceux qui la lisent aujourd'hui un beau type d'ostéite déformante. Discutée longtemps, comme nous le verrons plus loin, par des médecins de grande

valeur, elle fût enfin rangée à sa vraie place par le professeur P. Marie dans le cadre de la maladie osseuse de Paget. Bourceret en fait ressortir les principaux caractères : la symétrie et la généralisation des lésions osseuses. Il en discute l'étiologie à la lumière : 1^o de l'article *eros-tose* du *Dictionnaire en 30 volumes* de A. Bérard et J. Cloquet ; 2^o du *Traité des tumeurs* de Virchow, pour conclure comme ces auteurs que « l'étiologie et la pathogénie de cette affection sont complètement obscures. »

Comme cette observation est antérieure au travail de Sir J. Paget, il est, croyons-nous, de toute justice de faire remarquer que si l'affection porte le nom du chirurgien anglais qui avait été favorisé de la rencontre toute fortuite d'un certain nombre de cas, on savait déjà la distinguer en France, quoique sous un autre nom.

Ce n'est qu'en 1883 que Lancereaux, dans son *Traité de l'Herpétisme*, signale d'une façon précise, et pour la première fois chez nous, la maladie osseuse du chirurgien anglais. Cet illustre anatomo-pathologiste rapporte un cas d'hyperostoses du tibia et du fémur dont l'origine serait, croit-il, rhumatismale, et qu'il identifie, bien à tort, du reste, à l'ostéite déformante. Il montre, en outre, qu'une observation de MM. Huchard et Binet publiée en 1882 dans le *Bulletin de la Société clinique* du 12 janvier, sous la rubrique : *Hyperostoses symétriques des membres d'origine probablement rhumatismale*, rapportée aussi dans la thèse de Richard (Paris 1887) cadrerait bien avec le type de Sir Paget.

E. Vincent, en 1885, fut le premier auteur qui consacra un chapitre à la maladie osseuse de Paget dans un traité didactique. En effet, en résumant avec clarté, dans l'*Encyclopédie internationale de chirurgie*, T. IV, p. 360, les

observations du chirurgien anglais, il trace d'une façon heureuse, quoique brève, la symptomatologie de l'affection dont il discute la nature, comme on pouvait le faire alors, pour s'arrêter à l'idée suffisamment explicite dans l'appellation qu'il applique à ce nouvel état morbide : *Ostéomalacie hypertrophique bénigne*.

C'est en 1885 aussi qu'on rencontre, pour la première fois, deux observations de la maladie qui nous occupe dans une thèse présentée à la Faculté de Paris par Rogier et intitulée : *Des hyperostoses généralisées primitives*. L'une lui était personnelle et l'autre était celle de Bourceret-Rathery-Leloir, publiée déjà, en 1881, dans la *Revue de médecine*, et qui excita à un si haut degré la curiosité scientifique de nombreux médecins et chirurgiens de l'époque. Bien entendu, elle ne porte pas l'estampille d'un diagnostic exact ; car pas une seule fois Rogier ne cite le nom de Pajet dans son travail qu'il a soin de conclure, avec une sage réserve d'ailleurs, en ne concluant rien du tout.

Le diagnostic du cas de Bourceret, ébauché par Lancereaux, le fut d'une façon ferme et définitive par le D^r P. Marie (*Bulletin de la Société Anatomique*, 1885), qui fit éclater son identité avec ceux du chirurgien anglais en raison du siège, de l'aspect général et de la marche des lésions observées. L'autopsie de ce malade fut pratiquée à Bicêtre par M. L. Guinon, et les résultats en furent communiqués à la *Société Anatomique*, juillet 1885.

Le professeur Pozzi, au *Congrès de chirurgie* de 1885, a rapporté trois nouveaux cas, dont l'un lui est personnel et les deux autres de M. Ollier. Celui de M. Pozzi, à cause de sa symptomatologie si complète, suffirait presque à lui seul pour donner un tableau exact de la maladie

osseuse de Paget que le chirurgien français considère comme un *pseudo-rhumatisme sénile*, appellation erronée et où l'épithète de *sénile* est assez malheureuse parce que la vieillesse n'a pas le monopole de l'affection rencontrée plusieurs fois chez des adultes et même des adolescents.

Martel de Saint-Malo publie une observation dans la *Gazette médicale de Paris*, 1886.

En 1886, P. Marie, alors chef de laboratoire adjoint à la Salpêtrière, relate dans la *Revue de médecine*, avril, deux cas recueillis dans le service de M. Charcot d'*hypertrophie singulière non-congénitale des extrémités supérieures, inférieures et céphalique*. Cette affection non décrite encore fut étudiée par M. Marie et présentée au monde médical sous l'appellation définitive et si judicieusement choisie d'*acromégalie*. A l'occasion du diagnostic différentiel de cette nouvelle entité morbide, il la compare à la maladie osseuse de Paget qu'il décrit brièvement d'abord pour montrer ensuite les différences fondamentales qui existent entre les deux affections et l'autorisent à donner cette conclusion :

« L'acromégalie est tout à fait distincte du *myxœdème* et de la maladie osseuse de Paget ainsi que de la *leontiasis ossea* de Virchow. »

Nous devons nous borner ici, promettant de revenir sur le remarquable mémoire de M. Marie.

La même année, Lyon recueille un autre cas dans le service du D^r Luys, à la Charité, publié dans la thèse de Richard soutenue en 1887.

Cette thèse, présentée sous le titre : *Contribution à l'étude de la maladie osseuse de Paget*, et inspirée par M. Lancereaux, s'efforce de démontrer :

« 1^o Que l'affection, dite maladie de Paget, ne constitue pas un genre morbide à part, mais que le type clinique individualisé sous ce nom est simplement réalisé par la localisation prédominante ou exclusive aux os de la sclérose dystrophique qui atteint plus habituellement les articulations (arthrite déformante, rhumatisme chronique osseux).

» 2^o Que les cas de transition où les désordres articulaires coexistent avec la déformation osseuse sont les plus communs.

» 3^o Que chez les malades, où manquent les déterminations articulaires, on rencontre constamment les stigmates habituels de l'arthritisme ou, au sens où M. Lancereaux prend ce mot, de l'herpétisme. »

M. Richard accepte donc une hérédité diatélique qui pourrait classer l'affection dont il s'occupe dans une des familles morbides individualisées par M. le professeur Bouchard.

Quoi qu'il en soit des doctrines de M. Richard, il faut lui savoir gré de ses louables efforts et de son consciencieux travail. C'est sans doute, à notre humble avis, la meilleure thèse qui soit encore aujourd'hui sur la maladie de Paget.

Le D^r Richard distingue trois types cliniques principaux de l'affection :

« 1^o Celui dont l'absence ou l'insignifiance des lésions articulaires créerait le *type pur de Paget*.

» 2^o Celui où l'on rencontrerait simultanément des lésions articulaires et des lésions osseuses également développées.

» 3^o Celui enfin où, à l'inverse du premier type, il y aurait peu de déformations osseuses avec grande prédominance des altérations articulaires. »

Mais il déclare aussitôt qu'il ne veut s'occuper que de la maladie osseuse de Paget à l'état de pureté. Il la décrit bien en relatant à l'appui de ses descriptions, des cas judicieusement choisis. Il rapporte ensuite un faisceau d'observations qu'il appelle *cas de transition* et où il fait figurer celle de Lyon.

Nous réservons les autres chapitres pour la discussion sur la nature du *pagélisme* (1) qui terminera notre modeste travail.

En 1887, Goodhart (*in Trans.-Path. Soc. London*, 20 mars), en présentant les pièces pathologiques d'un homme de 65 ans, mort d'ostéite déformante, émet l'avis que cette affection pourrait bien être générale et en relation plus ou moins étroite avec la diathèse cancéreuse ; mais S. J. Paget lui répond que les rapports du cancer avec la maladie à laquelle il a donné son nom sont purement accidentels.

Cette année-là également on trouve, dans *Paris médical*, mars, une observation recueillie dans le service de M. Proust à l'Hôtel-Dieu et accompagnée d'une leçon clinique remarquable.

Il faut maintenant arriver en 1890 pour rencontrer dans l'historique de la maladie osseuse de Paget un mémoire qui fait époque, celui de G. Thibierge où l'on peut lire :

« Pour permettre de dépister plus facilement cette affection, il ne m'a pas semblé inutile d'en reprendre l'étude et de rechercher, toutes les pièces en main, si l'on devait faire de l'ostéite déformante la manifestation d'un état pathologique banal, tel que l'arthritisme, ou, au contraire, une entité morbide spéciale, une maladie véritable. »

(1) Néologisme heureux de *Fréchou*.

Dans ce but, il commence par livrer une observation nouvelle qu'il a lui-même recueillie à l'hôpital Saint-Antoine, dans le service de M. le professeur Strauss qu'il suppléait.

« Cette observation, écrit-il, reproduit les principaux traits classiques de l'ostéite déformante, mais certains d'entre eux sont atténués. » C'est pourquoi il décrit d'abord le type complet de l'affection comme Paget lui-même l'avait décrit, en l'éclairant de quelques photographies du malheureux qui faisait l'objet de la fameuse observation Bourceret-Rathery-Leloir-Guion.

Après un court paragraphe sur l'étiologie, il discute le diagnostic en clinicien émérite.

Le chapitre de l'anatomie pathologique est aussi complet qu'il pouvait l'être en 1890.

La *nature* et la *nosologie* de l'osteitis deformans sont ensuite discutées dans un article où nous aurons lieu de puiser quand, plus loin, nous traiterons le même sujet.

La même année encore paraît le T. II du *Traité de chirurgie*, Duplay et Reclus, où se trouve résumée, pour la seconde fois dans un traité didactique, la maladie qui nous occupe. C'est un abrégé très clair de l'état de la question en 1890 dû à la plume d'A. Poncet.

En 1892, Moizard et Bourges publient (*Archives générales*, Juillet) une observation *atypique* de la maladie de Paget où seuls les deux tibias, le fémur et la clavicule gauches étaient hyperostoses. C'est en se basant sur la localisation des lésions à la diaphyse des os, les courbures normales exagérées, la marche lente et progressive de l'affection que ces auteurs n'ont pas hésité à reconnaître chez leur malade un cas d'ostéite déformante.

A la même époque, M. P. Marie (*Soc. méd. des hôpitaux*, 10 juin) présente une femme atteinte de la curieuse affection qui nous intéresse actuellement et fait remarquer qu'elle en offre le syndrome presque au complet. Il fait observer en outre, combien l'aspect de cette malade répond au type créé d'une façon si remarquable par le chirurgien anglais, et se borne à mettre en relief l'inégalité de longueur des jambes qui est la cause de la claudication et l'existence d'un souffle systolique à la pointe du cœur coïncidant avec une artériosclérose généralisée. L'artériosclérose au cours du pagétisme aurait d'ailleurs été déjà signalée, notamment par M. Redman dans le numéro de l'*Illustrated medical News*, consacré à l'étude de cette maladie.

En 1893 paraît la thèse de Joncheray. Elle fut suscitée par une observation de l'auteur recueillie à l'hôpital d'Angers dans le service de M. Thibault. Elle est simplement un résumé on ne peut plus succinct de l'état de la question.

L'observation bien écrite, du reste, et rapportée avec méthode, prend rang, sans aucun doute, parmi les cas les plus avérés de la maladie.

Ce qui distingue le travail de Joncheray, c'est la tendance à créer des variétés cliniques, telles que la forme *douloureuse* et la forme *indolore*. Ces distinctions d'ailleurs sont sans profit; dans toutes les maladies, les symptômes sont toujours variables en plus ou en moins, surtout la douleur.

Thibierge, la même année, présente à la *Soc. méd. des hôpit.*, février, deux nouveaux malades atteints d'ostéite déformante : une femme de 50 et un homme de 59 ans ; ce dernier présente une déformation *hippocratique* des

doigts et des orteils assez analogue à celle que M. le professeur Marie a signalée dans l'ostéopathie hypertrophiante pneumique; cette particularité ne saurait surprendre chez un homme qui était un bronchitique chronique. D'après la supputation de M. Thibierge, ces deux nouveaux cas porteraient à treize le nombre des observations françaises à cette date.

En 1894, la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, dans son numéro de janvier et de février, publie trois observations nouvelles.

La première porte la signature de MM. Gilles de la Tourette et Magdelaine. Elle est remarquable en ce qu'elle offre les symptômes de la maladie de Paget presque au grand complet. Mais elle est surtout intéressante par l'autopsie qui a été faite du sujet et dans laquelle rien n'a échappé à la curiosité scientifique de ses auteurs. A noter particulièrement une analyse osseuse. Alors qu'on trouve que la proportion des matières organiques par rapport à celle des matières minérales peut varier entre 25 et 32 pour cent, elle n'est plus dans cette analyse que de 18,70 pour cent, c'est-à-dire presque moitié inférieure à la proportion normale dans le tissu osseux sec. Les dessins remarquables qui l'accompagnent augmentent encore son intérêt, surtout ceux qui concernent le crâne et la face; l'autopsie a encore noté que le rocher et le sphénoïde participaient à l'hypertrophie osseuse.

L'examen microscopique du système nerveux a montré l'intégrité du cerveau, du cervelet et du bulbe; la moelle épinière paraissait saine aussi; mais après durcissement, elle a révélé l'existence de lésions des cordons postérieurs qu'aucun trouble pendant la vie n'avait pu

faire prévoir. Ces lésions constatées aussi au microscope ont une certaine importance, parce qu'elles permettent d'établir des rapprochements entre la maladie de Paget et certaines affections spéciales à déterminations osseuses, comme le tabès, dans lesquelles on observe des troubles trophiques du côté des os. Nous décrirons ces lésions au chapitre de l'anatomie pathologique.

A la communication de ce cas intéressant à la *Société médicale des hôpitaux*, 1894, 15 juin, se rattache celle de M. Chauffard, qui signale un fait qu'il croit exceptionnel et qui montre une des origines possibles de la maladie de Paget. Ce fait concerne deux cas absolument typiques de cette curieuse ostéopathie chez une dame de 88 ans et chez sa fille âgée de 60 ans, l'une et l'autre étant aussi atteintes de démence sénile. Cette observation fait dire à M. Marie, que c'est, croit-il, le premier cas d'hérédité signalé dans l'ostéite déformante et qu'il n'en a que plus de valeur.

La deuxième n'est qu'une note communiquée par M. le Dr A. Robin, membre de l'Académie de médecine, sur un malade atteint de pagétisme, mort dans son service de la Pitié. Elle est intéressante par les dessins qu'elle renferme et une analyse osseuse qui montre aussi une augmentation considérable des matériaux inorganiques.

La troisième a été prise dans le service de M. le Dr Gombault, à l'hospice d'Ivry. Elle offre comme particularités que : 1^o Les os de la face étant aussi envahis, le visage se rapproche du facies de la *leontiasis ossea* de Virchow; 2^o les mains et les pieds ne sont pas plus respectés; 3^o la fragilité exceptionnelle des os de ce sujet a permis que, pour une cause futile, il se brisât la

cuisse droite et une autre fois le péroné du même côté.

Gilles de la Tourette et Morinesco, la même année, communiquèrent à la *Société médicale des hôpitaux*, 15 juin, le résultat de l'autopsie d'un pagétique de quarante-neuf ans qui succomba à des accidents asphyxiques. Ce qu'elle offrit d'intéressant ce sont des lésions de la moelle épinière non encore décrites et siégeant principalement dans la région dorsale où l'on constata, à l'œil nu, après durcissement, une grosse altération avoisinant le sillon postérieur et la zone radiculaire postérieure. Cette lésion peut avoir une grande importance au point de vue de la pathogénie de l'affection. Aussi nous nous promettons d'y revenir plus tard au moment opportun. MM. Gilles de la Tourette et Morinesco, en 1890, (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*) publièrent une seconde autopsie d'un Paget où des lésions importantes de la moelle épinière ont aussi été relevées. Nous en donnons le détail au chapitre de l'anatomie pathologique.

En 1896, la *Société des sciences médicales de Lyon*, octobre, relate une observation de M. Pic parfaitement détaillée. Après avoir discuté le diagnostic en clinicien consommé, le médecin de l'Antiquaille appelle l'attention sur deux ordres de faits :

1° Sur la déformation en X très spéciale des membres inférieurs.

2° Sur certaines manifestations nerveuses telles que les phénomènes vésicaux (légère incontinence d'urine), les contractures des muscles des membres inférieurs, en particulier des adducteurs, et enfin l'exagération très accentuée des réflexes.

Ces divers phénomènes, ajoute-t-il, sont peut-être de nature à appuyer l'hypothèse de l'origine médullaire du

pagétisme que les plus récentes recherches tendent à faire admettre.

L. Lévi, en 1897, publie une observation dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* suivie d'autopsie et d'une étude histologique de la moelle où des lésions intéressantes ont été rencontrées. Nous y reviendrons plus tard.

Cette même année encore, James publie (*The Scottish medical*) une observation qu'il intitule : *Un cas de rachitisme ayant débuté à l'âge de vingt-quatre ans*. Si l'auteur n'hésite pas à se servir de cette appellation, on ne peut se défendre toutefois, après la lecture de ce travail, de faire remarquer que les déformations des métacarpiens, des métatarsiens et des phalanges sont exceptionnelles dans le rachitisme, de même que l'épaississement de la tête humérale. Au contraire, l'extrémité inférieure de l'humérus, celle du tibia, qui sont les sièges d'élection du rachitisme, sont indemnes chez le malade en question. Cette observation donc concerne plutôt un cas de Paget.

En 1898, Milian confie à la *Soc. méd. des hôp.*, 25 novembre, un cas atypique de pagétisme analogue à celui de MM. Moizard et Bourges signalé ci-dessus.

En 1899, Hirtz et Merklen publient dans la *Presse médicale*, 26 avril, une forme fruste de la maladie de Paget qui démontre que le cadre de cet état morbide délimité par les premiers auteurs était vraiment trop étroit, et que l'on peut rencontrer des cas où font défaut de nombreux symptômes.

En 1901, Ulrico et Angelo relatent (*H. Morgagni*, novembre) un cas de *Malattia del Paget* observé chez une femme de 65 ans et qui serait le seul rencontré jusqu'ici en Italie.

M. Gaillard, en 1901, lit à la *Soc. méd. des hôpitaux*, 19 juillet, une nouvelle observation dont M. Béclère fait usage pour incriminer, dans la pathogénie du mal, l'athérome des artères nourricières des os.

L'année 1901 voit aussi éclore trois thèses sur la maladie osseuse de Paget : deux soutenues à Paris, celles de Cadet et d'Hillereau ; et une à Lyon, celle de M. Barthélémy.

La thèse de Cadet est un résumé de la question, du reste, bien fait. Elle contient une observation personnelle intéressante. Au point de vue pathogénie, elle est éclectique.

Celle d'Hillereau contient aussi une observation propre à l'auteur et recueillie dans le service de M. Schwartz à Cochin, une de MM. Huchard et Binet de l'hôpital Tenon, et plusieurs autres qui figurent déjà dans des publications antérieures. Son court article sur la pathogénie se termine par cette déclaration :

« Si l'ostéite déformante reste toujours une maladie nettement différenciée, à symptomatologie précise, elle demeure une énigme étiologique et, par suite, il est encore impossible de déterminer dans quel cadre nosologique elle doit être rangée. »

La thèse de M. Bathélémy a pour titre : *Maladie osseuse de Paget chez l'homme et maladie du son chez le cheval*. Son but est de démontrer l'analogie de ces deux affections. Pour cela elle s'appuie sur la description de la maladie successivement chez le cheval et chez l'homme, ce qui amène logiquement un parallèle intéressant entre ces deux états pathologiques.

Elle se termine par neuf conclusions dont nous ne voulons retenir que la suivante :

“ En raison des grandes analogies qui existent entre la maladie du son et la maladie de Paget, nous sommes en droit de nous demander si la genèse de cette dernière n'est pas, elle aussi, liée à un manque de sels de chaux à la faveur duquel évoluerait un facteur morbigène encore inconnu, cause efficiente de la maladie. Ce défaut de sels calcaires résulterait soit de leur trop faible proportion dans l'alimentation habituelle des sujets atteints, soit d'un défaut d'assimilation de ces principes. ”

F. A. Packard, de Philadelphie, en 1901, dans *The american Journal of the medical sciences*, 6 novembre, relate un cas de Paget avec autopsie observé chez un Allemand de 62 ans et que nous rapportons plus loin.

Ce cas présente un certain intérêt au point de vue descriptif; mais l'autopsie ne nous apprend rien de nouveau et nous sommes en droit de regretter avec l'auteur lui-même, du reste, que le système nerveux n'ait pas été examiné ni à l'œil nu ni au microscope. Le système osseux, au contraire, absorbe une grande partie de ce chapitre.

Le travail de Packard se termine par une revue des cas observés jusqu'en 1901. Son auteur a collationné soixante-six cas authentiques pour établir une étiologie, qu'il déclare incertaine, une symptomatologie et un diagnostic, sans ajouter toutefois quoi que ce soit d'original ni la moindre chose qui put faire avancer d'un pas la question.

Atkinson rapporte (*Maryland Medical Journal*, juillet 1901) un cas de Paget chez un homme de 37 ans. Les os atteints, étaient le crâne, l'avant-bras gauche et les deux fémurs; les déformations étaient considérables. A la mort du sujet l'autopsie ne fut pas pratiquée.

En 1902, Herr Goldman communique (*in Verein Freiburger Aerzte*, 30 mai) deux cas d'osteitis deformans suivis de considérations qui l'amènent à prendre rang parmi les auteurs qui considèrent comme d'origine identique les lésions osseuses du pagétisme et celles de la syphilis héréditaire.

La même année, le professeur Dieulafoy, dans sa *Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu*, discute les causes de la maladie osseuse de Paget et termine son argumentation par cet aveu décevant : « La cause première nous échappe. »

Le *Bulletin médical*, 1903, 21 février, rapporte *in extenso* la brillante leçon de M. le professeur Lannelongue sur la *Syphilis osseuse héréditaire tardive, type Paget*. En cherchant à substituer, dans cette question si obscure, « l'exactitude à l'hypothèse, » le savant professeur ne se dissimule pas qu'il entreprend « une tâche difficile. » A la suite d'un court historique, il traite la symptomatologie « en divisant les malades en deux catégories suivant qu'ils sont jeunes ou âgés. » *Le type des adultes et des vieillards, lui-même divisé en forme extrême et en forme de moyenne intensité, et le type infantile et adolescent* sont successivement décrits; puis est traitée à son tour l'anatomie pathologique et le mécanisme des déformations. Enfin la leçon se continue en un article étendu concernant la nature de la maladie de Paget sur lequel les exigences de notre travail nous forceront à revenir plus loin.

La leçon magistrale de M. Lannelongue fut le sujet d'une communication à l'Académie de médecine, 31 mars 1903, faite par le professeur Fournier, avec ce titre : *A propos de la maladie osseuse de Paget*. Personne n'était plus autorisé que notre illustre syphiligraphe français pour inter-

venir dans une question placée sur un terrain qui lui est propre.

Le travail de M. Fournier résume l'argumentation de son savant collègue, argumentation qui lui arrache ces paroles :

“ Au nom du bon sens, est-ce que cette série d'analogies, de similitudes, d'identités objectives ou autres entre les deux entités morbides en parallèle ne témoignent pas d'une parenté de l'une à l'autre, d'une connexion d'origine, voire de nature, entre elles deux? Est-ce que pour le moins elle n'établit pas une présomption (je ne dis rien de plus), mais une réelle, une forte présomption en faveur de l'idée qui tendrait à réunir ces deux états morbides et à en faire deux expressions d'une seule et même maladie? ”

Mais quelques lignes plus loin, craignant sans doute de s'être trop avancé, l'orateur ajoute :

“ Cela dit, je m'empresse de concéder toutefois que les considérations qui précèdent, aussi bien que toutes celles de même ordre qui pourraient y être adjointes, sont et resteront toujours impuissantes à démontrer le fait qu'il s'agit de démontrer, à savoir que les lésions de Paget sont le produit de l'hérédo-syphilis. ”

M. Fournier termine son discours sur la question de prophylaxie syphilitique que tous les médecins devraient connaître pour éviter aux familles tant de honte dans le présent et tant de malheurs dans l'avenir. Mais ce discours est lié trop étroitement à la leçon magistrale de M. Lannelongue pour ne pas nous obliger, au même titre, à nous en souvenir au moment opportun.

Cette même année, 3 mars 1903, M. Chauffard, dans une communication orale faite à l'*Académie de médecine*,

dit avoir observé dans une même famille, la mère et la fille, atteintes l'une et l'autre de maladie de Paget et de démence sénile.

Également en 1903, MM. Ménétrier et Gauckler relatent à la *Soc. méd. des hôp.*, 29 mai, les observations de deux hommes offrant les déformations osseuses bien connues du pagétisme et qui tous deux étaient d'anciens syphilitiques. Une autre particularité sur laquelle M. Ménétrier attire l'attention, c'est que ces deux malades présentaient des lésions très accusées de sclérose artérielle, non seulement des principaux viscères, mais encore des os. Quant à l'altération osseuse elle-même, elle consistait en une transformation à peu près complète du tissu compact en tissu spongieux. Se basant sur ces considérations en même temps que sur l'identité presque absolue des lésions osseuses, du tibia en particulier, dans la syphilis héréditaire et dans la maladie de Paget, l'orateur estime que cette dernière affection est très vraisemblablement d'origine syphilitique.

En 1903 encore, paraît la thèse de Fréchou inspirée par le professeur Lannelongue dont elle défend la doctrine sur la nature du pagétisme.

Dans un premier historique elle rappelle la transmissibilité de la syphilis par voie héréditaire; la maladie de Parrot, qui est une affection infantile, en donne une démonstration que l'observation du Dr Surmay de Hann (*Société de chirurg.*) confirme aussi.

Dans un second historique Fréchou rappelle l'opinion de Lannelongue, développée dans sa fameuse leçon citée plus haut, sur la maladie de Paget qui ne serait autre qu'une manifestation osseuse tardive de l'hérédo-syphilis.

Viennent ensuite deux articles également d'anatomie

pathologique : l'un sur les altérations osseuses de l'héredo-syphilis, l'autre sur celles du pagétisme ; ils sont suivis d'un troisième qui les compare et les discute.

La symptomatologie, comme les articles précédents, est double aussi avec une mise en parallèle et une discussion tendancieuse qui invite à cette conclusion, encore prématurée, que la maladie osseuse de Paget ne serait que le prolongement de la maladie de Lannelongue.

Une revue de nombreux états pathologiques pouvant prêter à confusion avec l'affection qui nous intéresse fait l'objet de l'article diagnostic.

Enfin arrive la partie la plus intéressante du travail de Fréchou, celle où l'origine de la maladie de Paget est discutée avec un réel talent ; on en devine la conclusion. Nous serons obligé de nous le rappeler quand nous traiterons le même sujet.

En 1904, Walter-G. Kilner rapporte (*The Lancet*, janvier) deux cas de maladie de Paget rencontrés chez le frère et la sœur. Ils ont ressenti les premiers symptômes à la même époque bien que la sœur fut de neuf ans plus âgée que son frère. Leur médecin déclare qu'il n'y a pas le plus léger motif de soupçonner que l'un ou l'autre ait été atteint de syphilis. Leurs vies ont été absolument différentes au point de vue du travail et du bien-être. Ne sachant à quoi attribuer ici cette affection, il opine pour une origine plutôt héréditaire que personnelle.

En avril 1904 (*Bulletin de la Société française de Dermatologie et de Syphiligraphie*), MM. Gaucher et Rostaine ont relaté un cas de Paget qui, pour la première fois, aurait été amélioré par le traitement antisiphilitique. Nous le rapportons plus loin ainsi que le suivant.

MM. Du Castel et Semper en rapportent un autre chez qui le même traitement aurait échoué.

Nous les publions plus loin l'un et l'autre.

Le professeur agrégé Ingelrans, de Lille, publie (*Écho médical du Nord*, 26 juin 1904) l'observation d'un tibia en *fourreau de sabre* chez un sujet de 18 ans.

Dans un article très judicieusement écrit il déclare qu'« il ne peut être question de maladie de Paget pour une raison fort simple : c'est que l'ostéité déformante n'apparaît pas à l'âge de 10 ans comme ici, et que les cas les plus précoces qu'on connaisse, ceux de Moizard et Bourges et de Packard ont débuté à l'âge de 21 ans. »

.... « Ce n'est pas le présent cas qui réalise tous les desiderata exigés par M. Fournier pour conclure à l'origine syphilitique de la maladie de Paget, tant s'en faut ; mais tel qu'il est il nous paraît suggestif, car si ce jeune sujet a trop peu de chose pour constituer un vrai type Paget, il a, peut-on dire, plus qu'il ne faut pour être considéré comme un héréditaire banal » de la syphilis.

Dans le même journal (3 juillet), M. Charmeil relate aussi un malade de 24 ans dont les tibias ont commencé à se déformer il y a cinq ans et ont pris l'aspect en *fourreau de sabre*. Il déclare aussi que le diagnostic de maladie de Paget est à rejeter.

Enfin le Dr Raviart, dans le même journal et le même jour, rapporte qu'un tibia en *fourreau de sabre* a été observé par lui chez un homme de 57 ans atteint de chorée chronique et dont seule l'hérédo-syphilis peut être rendu responsable.

La communication de M. Ingelrans a été l'occasion d'une thèse savamment présentée et soutenue par le Dr Bridoux à la Faculté de Lille, le 28 juillet dernier.

Elle est intitulée : *de l'hérédo-syphilis osseuse dans ses rapports avec l'ostéite déformante de Paget*. Emboitant le pas derrière Fréchon, son auteur tend à accorder à ces deux états pathologiques une origine identique. Après deux chapitres où sont traitées successivement la syphilis héréditaire des os et l'ostéite déformante, il considère, dans un troisième, les rapports de ces deux affections en se servant des arguments des professeurs Lannelongue et Fournier qu'il fait suivre toutefois des desiderata qu'offre encore la doctrine du premier et des prudentes réserves du second. Il faudra, en effet, autre chose que des tibias identiquement lésés pour conclure à l'unicité des deux états morbides où ils peuvent également se rencontrer. Quoi qu'il en soit, reconnaissons-le, les documents apportés par Bridoux constituent « un appoint assez frappant à cette doctrine uniciste. »

CHAPITRE III

Étiologie.

Si la nature intime de la maladie osseuse de Paget était connue, son étiologie serait promptement traitée il suffirait, en effet, de l'énoncer et d'énumérer ensuite quelques causes banales reconnues, à tort ou à raison, comme prédisposantes. C'est pourquoi, en l'occurrence, nous sommes réduits à citer celles-ci à défaut de celle-là. Une seule, l'âge, paraîtrait avoir une influence réelle.

Fréquence. — Cette affection est certainement rare. Depuis trente ans qu'elle tient en éveil, pour ainsi dire, médecins et chirurgiens de tous pays, on n'est pas encore arrivé, pensons-nous, à en recueillir une centaine de cas, et dans ce nombre il en est beaucoup de douteux à cause, généralement, du peu de soins apportés à leur rédaction.

En 1893, d'après Joncheray, on n'en pouvait citer que soixante cas. L'Angleterre serait tributaire de quarante, dont vingt auraient été observés par Paget seul; on en réunirait quinze en France et quatre ou cinq en Amérique. En Allemagne on en a publié qu'un seul cas

avéré, celui de Wrany; et un seul aussi en Italie, observé, en 1901, par Ulrico et Angelo.

Depuis trois ans, la littérature médicale française et étrangère s'est enrichie de nouvelles observations, mais nous ne pensons pas toutefois que la centaine soit encore atteinte aujourd'hui.

Nous devons faire remarquer que si l'affection paraît plus fréquente actuellement, c'est sans doute parce qu'elle est plus facilement dépistée depuis que l'attention des praticiens est portée vers elle. Du reste, elle paraît encore moins rare s'il n'arrivait pas souvent de méconnaître les cas incomplets, les formes atypiques ou frustes peut-être les plus nombreux.

Age. — Le pagétisme est sans conteste une maladie de l'âge mûr et de la vieillesse; mais son évolution lente et mystérieuse rendant obscur aussi son début, il est bien difficile, sinon impossible, au médecin comme au malade lui-même, de préciser l'époque de ce début. Toutefois la moyenne calculée d'après les observations publiées, donne la cinquantaine comme l'époque de la vie où se manifestent en général les premiers signes extérieurs des déformations osseuses. Nous disons en général, parce qu'il n'est pas rare de les rencontrer à un âge beaucoup moins avancé. Paget a vu l'affection débiter à 28 ans; M. Fournier à 30 ans; Moizard et Bourges vers la 20^e année; le malade de Cadet aurait ressenti les premières douleurs à 15 ans, et celui de M. Schwartz affirme qu'il a souffert de douleurs intenses dans les jambes à partir de sa dixième année.

Herr Goldmann veut établir ce fait, qui lui paraît particulièrement important, à savoir que l'*osteitis deformans* est une maladie qui commence à l'âge de la croissance

et qui fait seulement mûrir ses fruits caractéristiques dans la seconde moitié de la vie.

En résumé, si la maladie osseuse de Paget est particulière à l'âge mûr et à la vieillesse, elle n'épargne pas absolument ni les adultes, ni les adolescents.

Sexe. — L'affection se rencontre dans les deux sexes, et les observations portent indifféremment sur des hommes et sur des femmes. Toutefois, d'après notre relevé général portant sur quatre-vingt cas bien confirmés, il y aurait 64 % d'hommes et 36 % de femmes.

Antécédents. — Il y en a peu, et la plupart sont contestables. D'ailleurs S. J. Paget lui-même signale la parfaite santé des individus dont les déformations osseuses sont relatées dans ses diverses observations, et il insiste souvent sur la vigueur ordinaire de ses malades qui incriminent de préférence tantôt leur habitation humide et malsaine, tantôt leurs fatigues professionnelles.

Dans un assez grand nombre de cas le développement de la maladie aurait été précédé d'un *traumatisme* quelconque, mais souvent celui-ci n'est pas signalé. Du reste, en général, on n'y attache pas d'importance, soit qu'il ait été insignifiant, soit qu'il remonte à une date trop éloignée.

Thibierge, dans sa communication à la *Société médicale des hôpitaux*, 17 février 1893, dit, à propos d'une femme qu'il présentait : « Le traumatisme pourrait être invoqué pour expliquer le développement des premières manifestations chez la malade ; elle a eu, en effet, une contusion de la cuisse gauche en 1870, mais ce n'est qu'en 1883 que les déformations du membre sont apparues ; de telle sorte qu'on ne peut guère accorder à ce traumatisme qu'un rôle de cause adjuvante ; dans d'autres

observations, des traumatismes ont de même fait apparaître des déformations osseuses, mais ont, peut-être aussi, parfois simplement attiré l'attention des malades sur des lésions déjà existantes. »

Les antécédents qui méritent une certaine considération relèvent, pour la plupart, de la diathèse neuro-arthritique : ce sont des affections de la peau, et notamment de l'eczéma et de l'urticaire ; des troubles nerveux comme des névralgies et des migraines, des saignements de nez, des varices et des ulcères variqueux aux jambes, des accès d'asthme et des bronchites à répétition ; la goutte signalée à chaque pas dans les travaux de Paget ; enfin des douleurs articulaires et de la gravelle urique.

Les tares organiques les plus souvent signalées chez les ascendants sont encore la goutte et le rhumatisme, les affections cardiaques, le cancer et l'asthme.

Hérédité. — Elle n'est généralement pas admise. Toutefois Luun (*Sir Thomas hosp. Prep. XIII, 1884*) a vu deux frères simultanément atteints d'ostéite déformante ; Pick (*The Lancet, 1883, II, p. 1125*) a observé une malade dont le père aurait eu les mêmes déformations osseuses.

Le professeur Chauffard, dans une communication orale (*Académie de médecine, 3 mars 1903*), rappelle avoir observé deux cas de maladie de Paget dans une même famille, chez la mère et la fille, qui étaient, en outre, atteintes toutes deux de démence sénile.

Nous rapportons aussi plus loin deux cas de la même affection publiés dans *The Lancet*, concernant le frère et la sœur. Voici, à ce sujet, la remarque que ces deux cas ont suggéré à M. Walter : « *Moreover the fact that two persons in the same family were affected by the same complaint point to a systemic rather than a local origin.* »

Robinson a aussi rapporté un cas où l'osteitis deformans avait atteint deux membres de la même famille.

Il nous resterait encore à signaler l'influence de la syphilis, des lésions nerveuses, etc.; mais ces questions seront mieux à leur place à l'article pathogénie de ce travail.

CHAPITRE IV

Symptomatologie.

L'affection qui nous occupe est surtout caractérisée par les hyperthrophies et les déformations osseuses qui en constituent à eux seuls les signes objectifs. Elle présente aussi des symptômes subjectifs comme la douleur, par exemple. Nous commencerons par ceux-ci.

1° Symptômes subjectifs.

La maladie osseuse de Paget s'installe, au moins dans le tiers des cas, à la sourdine, et même elle peut rester indolore tout le temps de son évolution jusqu'au degré le plus extrême. Son début est donc silencieux et ce n'est que fortuitement que le malade s'aperçoit de ses déformations, et souvent c'est quand on lui fait observer ou que sa taille diminue, ou que son dos se courbe, ou encore qu'il marche d'une façon incorrecte.

Dans le cas de la sœur, de la double observation de Walter, cette femme n'avait aucune idée de l'étendue de

ses déformations quand un jour, se voyant par hasard dans un miroir, elle fut effrayée de son état.

L'état général est habituellement bon, et certains sujets conservent longtemps un embonpoint remarquable. Notre malade, malgré ses douleurs et ses déformations, a conservé jusqu'aujourd'hui l'intégrité de sa santé et presque toutes ses aptitudes au travail.

Les fonctions digestives se font bien et il n'y a pas de fièvre. Si par hasard, le thermomètre se prend à monter il faut en chercher la cause loin du système osseux. Un jour notre malade fut prise de fièvre et l'état de l'utérus en donnait l'explication aussitôt.

Si les os de la face ne sont pas trop compromis l'aspect du malade est peu changé et la physionomie conserve son expression habituelle. Si le visage est maigre et pâle, s'il existe un certain degré de calvitie, si les artères temporales sont saillantes; l'artério-sclérose, ordinaire chez les pagétiques, explique suffisamment ces divers états.

On signale le plus souvent aussi la conservation des facultés intellectuelles, de la vue et de l'ouïe, à l'inverse de ce qui se rencontre dans l'acromégalie.

Toutefois la démence sénile a été rencontrée chez les malades de MM. Chauffard, Marie, Dieulafoy, Pachart.

C'est presque toujours des affections étrangères à la maladie de Paget qui amènent les patients à l'hôpital, telles des maladies du cœur ou des poumons. On comprend qu'en pareils cas on reste perplexe pour fixer l'époque exacte du début du mal.

Le signe fonctionnel le plus important du pagétisme est la douleur au niveau des os malades, douleur plus ou moins précoce, plus ou moins vive et variable aussi dans

sa forme. Joncheray dans sa thèse (Paris 1893) avec sa tendance à créer des variétés cliniques propose de considérer dans la maladie osseuse de Paget une forme *douloureuse* et une forme *indolore*. Pas n'est besoin de cette division. Mais l'observation clinique ayant fait voir qu'il y a un début douloureux et un autre indolore nous devons étudier séparément les douleurs précoces et les douleurs tardives.

Douleurs précoces. — Elles précèdent plus ou moins longtemps, quelquefois vingt ans et plus, les déformations osseuses: Elles sont généralement très violentes au point de ne laisser aucun repos ni le jour, ni la nuit, ce qui les distingue des douleurs ostéocopes de la syphilis qui sont exclusivement nocturnes.

Dans notre cas, les premières douleurs ont été ressenties sitôt après l'accouchement, elles étaient sourdes avec exacerbations passagères déterminées par la fatigue et calmées par le repos dans la position horizontale. Mais c'est surtout à 53 ans, à l'époque de la ménopause que les douleurs se localisèrent au niveau du tibia droit, alors qu'il commençait à se déformer. Plus tard elle souffrit cruellement de ses côtes et de son thorax qui lui semblait devoir éclater.

Elles sont spontanées; mais la pression les exaspère; chez notre malade encore la simple palpation est douloureuse et la douleur n'a point pour siège précisément les points les plus déformés. Elles sont aussi fâcheusement influencées par les temps humides, et deviennent surtout intenses à la marche et à la descente des escaliers.

Paget les compare aux douleurs névralgiques ou à celles du rhumatisme. Parfois même en prenant la forme fulgurante et en ceinture, elles peuvent donner le change

et faire dévier le diagnostic vers le tabès surtout si elles reviennent par crises ; mais les douleurs en éclairs des tabétiques acquièrent d'ordinaire une intensité telle qu'il est tout à fait exceptionnel d'observer dans la maladie de Paget. Dans l'observation de Du Castel et Semper elles étaient comparables à des morsures de chiens.

D'autres fois les patients éprouvent des crampes douloureuses que le contact d'un objet glacé (*cas de Pic*) fait disparaître ; ou bien aussi des sensations subjectives d'engourdissement et de fourmillement dans le membre affecté.

Ajoutons encore que même dans les cas où l'installation du mal se fait sans bruit, la marche de l'affection est quelquefois traversée, à des périodes relativement récentes, par des épisodes aigus de vives souffrances.

Quand la douleur est localisée à une région limitée on peut parfois constater, en même temps qu'une rougeur de la peau, une augmentation de la chaleur locale. (*Cas d'Ollier.*)

Joncheray rapporte une explication vraisemblable des douleurs du rachitisme donnée par Duverney, dans son travail (1751), sur cet état pathologique et qui peut être également appliquée à celles du pagétisme. Cet auteur les attribue à la distension du périoste et c'est, en effet, dans les cas à marche le plus rapide qu'elles sont le plus intenses, le périoste n'ayant pas, pour ainsi dire, le temps de se dilater au gré du développement osseux. L'absence de douleur elle-même, à la période initiale, trouverait aussi son explication dans la lenteur du processus morbide. Cette théorie expliquerait encore pourquoi, comme dans notre observation, les douleurs ne siègent pas toujours au niveau des points les plus déformés,

c'est sans doute parce qu'en ces endroits le périoste a déjà cédé depuis longtemps.

Douleurs tardives. — Elles sont beaucoup moins aiguës et moins sujettes aux exacerbations spontanées, c'est souvent une excessive fatigue, soit un surmenage professionnel, soit une marche prolongée, qui les provoque. Leur caractère particulier c'est de rester vagues et indécises, elles prennent plutôt la forme de courbature et d'engourdissement.

Quand elles occupent les jambes elles sont souvent escortées d'un œdème malléolaire.

L'observation de Rathery-Leloir fait exception. Ces auteurs rapportent que leur malade, dont le pagétisme datait d'au moins quinze ans, accusait de vives douleurs dans les os des bras, dans les épaules, dans les clavicules, dans les omoplates, et tellement qu'il ne pouvait même pas supporter le frottement de sa chemise.

La malade de Symonds (*Guy's hosp. Rep.* 1881), après douze ans passés sans douleurs, commença à en éprouver dans l'avant bras droit; elles étaient parfois si violentes pendant la nuit que la malheureuse ne pouvait obtenir un peu de repos qu'en laissant pendre son bras en dehors du lit.

Dans un des cas de Walter, chez la sœur, les douleurs revenaient par accès la nuit et le plus souvent aux hanches et aux jambes où elles présentaient une grande acuité.

2° Symptômes objectifs.

Ils occupent la première place dans la description de la maladie osseuse de Paget dont ils constituent même

tout le tableau clinique quand on l'observe à sa période d'état.

Ils sont au nombre de deux : l'augmentation de volume des os et leur incurvation, celle-ci étant toujours la conséquence de celle-là.

Nous nous proposons, pour être clair et aussi complet que possible, de donner d'abord quelques notions générales sur l'hypertrophie et l'incurvation osseuses dans le pagétisme. Puis nous passerons en revue, pièce à pièce, les différentes parties du squelette, avec les attitudes propres à chaque région ; enfin, après avoir reconstitué, pour ainsi dire, la charpente osseuse dans son ensemble, nous étudierons l'attitude générale du corps si curieuse, si spéciale et si caractéristique dans la maladie de Paget arrivée à son complet développement.

A. Augmentation de volume. — L'hypertrophie osseuse est le phénomène initial d'où découle toute la symptomatologie.

C'est elle seule, en général, qui fait le volume souvent considérable des membres ; car au fur et à mesure que les os se développent en épaisseur, les parties molles, au contraire, s'atrophient.

La maladie de Paget peut atteindre un grand nombre d'os ; elle peut même envahir successivement toutes les parties du squelette. Chez le malade de Bourceret-Rathery-Leloir, qui était âgé de 56 ans, l'hypertrophie avait, dans l'espace de seize années, atteint les os suivants : les os du crâne, le maxillaire inférieur, les omoplates, les clavicules, les humérus, les cubitus, les côtes, les os iliaques, les fémurs, les rotules, les tibias, les péronés, les os du tarse et du métatarse, mais, les favoris de l'affection sont les os du crâne, les tibias, les fémurs,

la colonne vertébrale, le bassin, les clavicules, les côtes, les radius et les rotules. Thibierge, dans son mémoire, affirme d'une manière absolue que le mal épargne toujours les os des mains et des pieds. ceux de la face, sauf le maxillaire inférieur. Les observations recueillies depuis infirment complètement cette assertion.

Les parties du squelette primitivement prises ne sont pas toujours les mêmes; les os des jambes et surtout le tibia sont souvent les premiers atteints; viennent ensuite les os de la voûte crânienne.

Les hypertrophies osseuses présentent ceci de remarquable dans la maladie de Paget, que quand un os se prend, son hémologue se prend à son tour dans un temps plus ou moins rapproché. Dans notre cas, le tibia gauche fut envahi moins d'un an après son congénère droit. Actuellement, le radius gauche est le siège de douleurs violentes; il augmente de volume, mais ne présente pas encore d'incurvation, tandis que le radius droit présente une grosse hypertrophie avec déformation depuis longtemps.

La *symétrie* dans les lésions osseuses est donc un des meilleurs caractères distinctifs de l'affection; toutefois ces lésions sont toujours inégalement développées des deux côtés. Dans le cas de M. Lévi, il existait, ce qui est très rare, une asymétrie dans les symptômes squelettiques qu'on pourrait appeler *croisée* : humérus gauche, radius droit; fémur droit, péroné gauche.

L'hypérostose n'atteint pas le même développement chez tous les malades; elle est sujette à toutes les nuances possibles. C'est en général aux membres inférieurs que les lésions prédominent. Toutefois, dans les cas de Cadet et de Lévi, les tibias étaient restés indemnes.

Les os envahis ne sont pas non plus également tou-

chés dans toute leur étendue. Aux os longs, c'est la diaphyse ordinairement prise la première et la plus augmentée de volume. Du reste, le premier renflement que présente un os qui s'hypérostose ne siège presque jamais au milieu de sa diaphyse; on oserait même dire qu'il s'observe toujours au voisinage d'une épiphyse. C'est une loi d'Ollier que « l'extrémité d'élection pour l'accroissement osseux est aussi l'extrémité d'élection pour les lésions pathologiques. »

En tout cas, quand les lésions sont encore à leur début, on peut affirmer dès lors qu'elles ne s'arrêteront plus dans leur marche; elles tendent toujours à s'accroître et à se généraliser; c'est encore ici un des caractères de la maladie osseuse de Paget.

C'est aussi dans la nature de cette affection que l'hypertrophie s'exerce aux os longs à la fois dans leur longueur et leur épaisseur.

Les épiphyses elles-mêmes ne sont pas souvent épargnées. Leur augmentation de volume déforme les surfaces articulaires, bouleverse les rapports des os entre eux et contribue pour une grande part à altérer la régularité, la beauté architecturale de la région.

Les apophyses normales des os s'hypérostosent aussi volontiers; les insertions musculaires sont rugueuses et saillantes; les gouttières et les dépressions normales sont comblées par une végétation osseuse, et il semble que l'os est comme insufflé par une force centrifuge.

Dans maintes observations, on signale l'hyperchondrose d'un certain nombre de cartilages et de filro-cartilages. C'est ainsi que dans les deux observations de Friedreich, cet auteur a relevé l'épaisseur insolite des cartilages de l'oreille, des cartilages tarses, de l'épiglotte,

de la cloison des fosses nasales. Dans celle de Packard, on rapporte que le larynx était démesurément grand et large. Souvent aussi on observe l'ossification des cartilages costaux.

Les os, particulièrement à la première période de la maladie, sont fragiles, et les fractures de causes insignifiantes sont fréquemment rencontrées. Nous reviendrons plus loin sur ce sujet.

Les dents ne subissent jamais d'augmentation de volume, même dans les cas où les maxillaires sont fortement hypérostosés.

B. *Déformations*. — C'est par elles, surtout dans les cas où le début est indolore, que le malheureux pagétique et le médecin lui-même découvrent le mal.

Nous avons déjà signalé que toujours les déformations apparaissaient après l'hypertrophie osseuse. Combien de temps après ? On ne peut le dire. Mais c'est une chose certaine et, du reste, conforme aux lois de l'anatomie pathologique, que toujours l'os est déjà grossi quand on le voit déformé. Le consensus des malades sur ce sujet est aussi confirmatif ; ils reconnaissent, par exemple, que leurs jambes étaient plus lourdes déjà depuis un certain temps quand ils se sont aperçus de leurs déviations.

Les déformations du squelette dans la maladie de Paget se font habituellement, sinon toujours, dans le sens des courbures normales qui sont alors exagérées ; les courbures anormales sont, en effet, exceptionnelles.

On a édifié des théories diverses pour expliquer les inflexions osseuses. Elles sont au nombre de quatre.

1^o *Théorie du ramollissement*. — C'est celle de Paget adoptée aussi par de nombreux auteurs.

Elle est fondée sur cette idée que le tissu osseux tra-

verserait à un moment donné une période de ramollissement. Si cela était prouvé, cette théorie triompherait aisément; mais il n'en est rien; elle n'est qu'une simple vue de l'esprit.

Nous engageons ceux qui seraient encore tentés de l'admettre, à lire un passage de l'observation de M. Schwartz rapportée dans la thèse de Fréchou, capable à lui seul d'infirmer cette théorie.

Le malade s'étant fracturé la cuisse gauche, tout le membre, y compris la jambe, fut enveloppé dans un appareil plâtré. Or. six mois et demi après : « Nous ouvrîmes avec M. le docteur Hannequin la gaine plâtrée. Il n'y avait *pas trace de consolidation* au niveau de la fracture du fémur. La jambe gauche était rectiligne, très œdémateuse, et contrastait avec l'incurvation prononcée de la jambe droite. Mais, en revanche, nous trouvâmes une *fracture du tiers supérieur du tibia*, révélée par une mobilité anormale, la mobilisation très nette des fragments et une douleur aiguë provoquée par la pression à douze centimètres au-dessous du genou. Le genou était enkylosé et douloureux.

Nous avons expliqué, d'autre part, quel était pour nous le mécanisme de cette fracture survenue dans l'appareil plâtré : le tibia gauche commençait à s'incurver; la gaine de plâtre ne put épouser ses déformations, et l'os se fractura au point où l'hypérostose devait saillir, c'est-à-dire vers le tiers supérieur. »

Si les os de la jambe avaient subi un certain ramollissement, ils ne se seraient pas brisés; et d'ailleurs, si la théorie était vraie, les déformations présenteraient des variétés et n'obéiraient pas aux types constants de la maladie de Paget.

2° *Théorie de l'action musculaire.* — Elle repose sur la théorie précédente. Si le ramollissement était exact, on comprendrait aisément que la contraction continue des muscles sur leurs points d'attache puissent peu à peu infléchir les os. MM. Hudelo et Heitz (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*), obligés de reconnaître l'atrophie musculaire dans les membres atteints de pagétisme, croient que les déformations sont antérieures à cette atrophie. Du reste, l'observation de M. Schwartz contredit aussi cette théorie.

3° *Théorie des appositures osseuses.* — Elle appartient au professeur Lannelongue, qui l'a appliquée d'abord aux déformations osseuses dans l'hérédosyphilis et ensuite, par analogie, à celles de la maladie de Paget.

Certainement des appositions osseuses sur les faces des os peuvent assez modifier leur configuration pour les faire paraître courbés ; mais il faut bien reconnaître aussi que dans l'affection qui nous occupe la déviation est réelle ; car une ligne droite, par exemple, menée par les centres des surfaces articulaires fémorale et astragalienne du tibia n'occupe pas l'axe de l'os, mais passe en arrière du corps même de la diaphyse. Cette théorie est donc au moins insuffisante pour expliquer ce qu'elle se propose.

4° *Théorie de l'adaption à un rôle physiologique modifié.* — Elle est de Fréchou et repose sur la loi de Wolff (*In Gangolphe. Maladies infectieuses et parasitaires des os, 1894*) ainsi conçue : *A la suite de modifications portant primitivement, soit sur la forme, soit sur la fonction, soit à la fois sur la forme et sur la fonction, il se produit des changements mathématiquement déterminés dans l'architecture intime et des transformations secondaires également aussi*

réglées dans les formes extérieures des os. D'après cette loi, les incurvations réelles des diaphyses, dans la maladie osseuse de Paget, seraient dues au bouleversement du plan des surfaces articulaires qui entraîneraient des modifications dans la forme des os adéquates à des fonctions mécaniques nouvelles.

D'autres hypothèses ont encore été émises ; mais quoi qu'il en soit, n'est-ce pas ici le cas d'user d'éclectisme en admettant que chaque théorie contient peut-être une portion de la vérité. Mais celle de Fréchou est à la fois la plus scientifique et la plus vraisemblable.

La généralité des malades supporte leurs déformations avec une certaine philosophie ; ils peuvent se livrer à leurs occupations habituelles et n'éprouver que peu de gêne à la marche. Mais il arrive aussi, comme chez l'un des malades de Richard dont la déformation était limitée à un seul tibia, que la marche devienne presque impossible.

Les déformations des membres inférieurs rendent compte, pour leur part, de l'abaissement de la taille marqué souvent de plusieurs centimètres. Chez le frère de la double observation de Walter, en peu d'années, la taille avait diminué de quelques centimètres.

Si le début de l'affection a eu lieu sur un tibia longtemps avant l'autre, le malade boîtit à cause de l'inégalité de longueur des deux membres, plus tard quand les déformations sont devenues symétriques il cesse de boîter.

Il arrive aussi parfois que les déformations des membres inférieurs sont extrêmes et se placent en X comme dans l'observation de Pic ; dans ce cas non seulement la marche mais aussi la station debout est impossible.

Les pieds au repos peuvent prendre l'attitude du varus-équín, comme chez le malade de Schwartz.

Les courbures des os de l'avant-bras limitent les mouvements de pronation et de supination et rendent les malades fort maladroits.

Tête.

Les os de la voûte du crâne sont rarement épargnés dans la maladie osseuse de Paget. Si, en compulsant un grand nombre d'observations, on rencontre des cas où la tête est totalement respectée on en observe beaucoup d'autres où la plupart des os de la voûte, sinon tous, sont atteints.

Le malade ne s'aperçoit jamais du moment où sa tête commence à grossir. Généralement c'est en voulant reprendre l'usage d'un chapeau, qu'il n'a plus mis depuis plusieurs mois, qu'il constate le changement survenu dans le volume de son chef, car la douleur révélatrice fait souvent défaut. Richard, dans une observation personnelle, rapportée dans sa thèse inaugurale, signale, comme une exception, des douleurs atroces provoquées par la pression d'une coiffure trop étroite ou celle du doigt promené sur la surface crânienne.

Ce n'est que plus tard, quand la tête a notablement grossi, que le patient signale des vertiges ou une légère diminution de la vue et de l'ouïe.

On rencontre assez souvent de légères exostoses à la surface des os du crâne. Dans l'observation de Lyon (*thèse Richard*), on constatait plusieurs bosses sur l'occi-

pital et le pariétal gauches. Dans d'autres cas encore on a observé une espèce de crête osseuse tout le long de la suture bi-pariétale.

Maintes fois on a pu facilement constater par la palpation et par l'examen des os du crâne, au niveau des trous orbitaires, que les arcades sourcilières étaient très saillantes et les parois très épaissies, ce qui faisait paraître l'œil plus petit qu'à l'état normal.

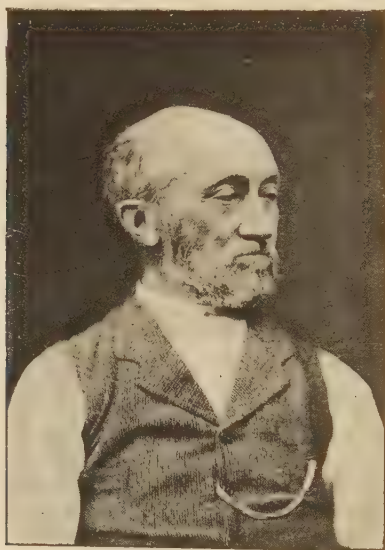
Le crâne, quand la plupart des os de la voûte comme dans le cas de Gaucher et Rostaine où ils étaient régulièrement hyperostosés, prennent part à l'hypertrophie, peut présenter un volume considérable. Il surplombe alors en avant et latéralement les os de la face. C'est alors que dans la station debout, avec son crâne olympien, la tête penchée sur la poitrine, le menton atteignant presque le sternum, le malade peut avoir la piteuse apparence d'un singe anthropomorphe, selon la comparaison de M. Pozzi.

Il n'en est pas toujours ainsi. Nous reproduisons (page 60) la photographie offerte à M. Marie par S. J. Paget lui-même d'un homme qui, sous l'influence du pagélisme, avait le crâne uniformément développé.

Dans la plupart des cas le crâne est manifestement asymétrique, ce qui augmente encore l'aspect grotesque de la tête. Chez le malade de Packard, non seulement la tête était grosse, mais elle avait encore une forme curieuse qui la faisait ressembler à une caisse. (*Box-shaped*). Une proéminence du front la faisait paraître aplatie.

Le professeur Marie, chez le malade qui faisait l'objet de son observation (*Société médicale des hôpitaux 1892*), a relevé 55 centimètres à la circonférence de la tête

prise au-dessus des oreilles. Gilles de la Tourette et Magdelaine, chez le leur, 62 centimètres. La plus grande circonférence du malade de Packard était de 63 centimètres. Richard, dans son observation personnelle, a enregistré les dimensions suivantes : circonférence 60 centimètres ; distance de la racine du nez à la protubé-



rance occipitale 38 centimètres, et 40 centimètres d'un trou auditif à l'autre.

Les os de la base participent assez rarement à l'hyperplasie des os de la voûte. Gilles de la Tourette a cependant constaté ce fait à l'autopsie de son malade. Les rochers étaient augmentés de volume et les trois étages de la boîte crânienne étaient moins différenciés qu'à l'état normal ; ils semblent un peu nivelés. Les ailes du sphénoïde avaient une épaisseur remarquable ; les contours

de la selle turcique étaient également épaissis et la loge un peu agrandie renfermait une glande pituitaire qui, par comparaison faite immédiatement avec celle d'un cadavre de même taille, offrait des dimensions sensiblement normales.

Le *frontal* ou les *deux frontaux* sont souvent plus ou moins proéminents ; on les a quelquefois trouvés élargis, bombés, énormes et les bosses frontales très volumineuses. Dans le cas de Packard on observait une tumeur sarcomateuse qui avait perforé l'os.

L'*occipital* a été rencontré faisant un relief considérable sans présenter ni irrégularités, ni bosselures.

Le *temporal* est affecté tantôt d'un seul côté, tantôt des deux ; on a vu quelquefois la fosse temporale remplacée par un méplat ou même par une bosse. Chez le malade de Packard l'apophyse mastoïde était large et épaisse.

Le *pariétal* d'un côté était souvent plus développé que son congénère. Quand les deux pariétaux le sont également, ils paraissent alors élargis et repoussés excentriquement ; ils peuvent alors offrir à la vue deux larges bosses (*observation de Fréchou*), séparées par une profonde gouttière.

Face.

Les os de la face ne sont pas souvent épargnés.

Le *maxillaire inférieur* est le plus fréquemment atteint. Le bord alvéolaire augmente de volume et le malade peut y ressentir des douleurs assez vives ; les dents restent toujours intactes. Cet os peut encore présenter

une modification de sa courbure qui perd alors sa forme régulièrement parabolique. Chez d'autres malades, s'hypertrophiant dans tous les sens, il s'allonge beaucoup et force de cette façon les dents incisives inférieures à passer au devant des supérieures. Chez notre malade la face est symétrique et c'est à peine si la mâchoire inférieure est saillante.

Le *maxillaire supérieur* ne laisse pas de prendre part aussi à l'hypertrophie osseuse. Tantôt c'est son apophyse montante qui, en formant une saillie considérable sous la peau, altère complètement la région et donne au nez une figure informe ; tantôt c'est son bord alvéolaire qui est épaissi, et la voûte palatine peut l'être au point de perdre sa concavité remplacée alors par une surface plane. Dans le cas d'Hillereau cette région avait pris un tel développement qu'on n'en distinguait plus qu'une faible partie au fond d'un sillon.

Les *os maxillaires* et l'*arcade zygomatique* participent souvent à l'hypérostose ; ce sont eux qui déforment particulièrement la face en la rendant tout à fait asymétrique.

Ces déformations du squelette facial donnent parfois au visage l'aspect de la *léontiasis ossea* de Virchow. Chez la femme il perd, dans ce cas, toute trace d'expression féminine et se rapproche du type viril (*Ulrico et Angelo*, H. Morgagni, 1901).

Dans le cas de Packard la face quelque peu plus grande que celle d'un individu de même taille, à l'état normal, paraissait plus petite en raison du volume du crâne. Cela donnait au chef la forme d'un œuf dont le gros bout était représenté par le crâne et l'autre par la face.

Mais en général, chez les pagétiques, le visage prend

un aspect triangulaire et le prognatisme est souvent signalé.

L'os *hyoïde* n'échappe pas toujours à l'affection ; on l'a quelquefois rencontré large et épaissi.

Rachis.

Presque toujours atteinte la colonne vertébrale présente, au niveau du dos, une courbure plus ou moins accentuée qui, jointe à la saillie des omoplates, donne au patient vu de derrière et couvert de ses vêtements l'apparence d'un bossu. Cette courbure prend naissance, la plupart du temps, vers la sixième ou la septième vertèbre cervicale pour atteindre son maximum au niveau des épines des omoplates, disparaître vers la douzième vertèbre dorsale et être souvent remplacée, à la région lombaire, par une courbure de compensation fortement concave en arrière.

M. le D^r Broussin, de Versailles, adressait, en 1897, à M. Marie un Paget dont la cyphose cervicale l'empêchait de boire dans la station debout.

La femme de la double observation de Walter présentait une courbure de la colonne vertébrale qui se continuait sans démarcation avec celle de la partie postérieure de la tête quand elle ne cherchait pas à redresser celle-ci.

Quand la cyphose est très accentuée la taille du malade en est sensiblement diminuée ; c'est alors que les bras paraissent trop longs et pendent jusqu'à l'interligne articulaire des genoux.

Les vertèbres elles-mêmes sont souvent hypertrophiées et comme soudées ensemble, projetant en avant le tronc

et le cou, mais jamais au degré rencontré dans la maladie de Parkinson.

Le cou est enfoncé dans les épaules et semble soudé.

Les apophyses épineuses sont dans certains cas considérablement hypertrophiées. Chez le malade de Gaucher et de Rostaine toute la colonne vertébrale est le siège d'une hyperostose très notable. Au niveau du cou le diamètre antéro-postérieur est de dix à douze centimètres. L'extension est impossible.

L'ankylose du rachis dans son ensemble contribue pour sa part à diminuer le jeu des côtes (Cadet).

N'oublions pas de signaler aussi qu'on n'observe jamais de déviation latérale.

Thorax.

Bien que les omoplates et les clavicules ne fassent pas partie anatomiquement du thorax nous les y mettons pour la commodité et la clarté de la description.

Les *omoplates*, à l'observation clinique, paraissent ordinairement augmentées de volume dans leur totalité ; mais il est constant que l'hypertrophie siège de préférence aux épines qui peuvent acquérir un développement considérable. Dans notre cas les omoplates, surtout la droite, sont manifestement hypertrophiées.

Dans l'observation de Gilles de la Tourette et Magdelaine les acromions étaient énormes ; dans celles de P. Marie c'était le bord externe.

Les *clavicules* n'échappent pas non plus, loin de là, à l'hypertrophie pagétique. Elles peuvent atteindre le double de leur volume.

Tantôt elles ne sont pas modifiées dans leur direction, mais présentent un fort élargissement qui peut atteindre, au compas, trois centimètres.

Tantôt c'est leur extrémité interne qui fait une saillie énorme au-dessus de la première pièce du sternum.

Tantôt c'est leur extrémité externe.

D'autres fois elles sont fortement arquées dans leurs deux tiers internes (*Marie*); ou bien, très épaissies, elles ont leurs courbures normales très accentuées; ou bien, enfin, étant très volumineuses, elles font une saillie considérable limitant en avant une dépression profonde de deux à trois centimètres, dont le bord postérieur est constitué par le trapèze (Gilles de la Tourette et Magdelaine).

Dans le cas de Castel et Semper la moitié interne de la clavicule gauche est épaissie, fortement incurvée, ramassée sur elle-même, surplombant le creux-claviculaire.

Chez le malade de Packard une curieuse déformation des épaules existait; tandis que les clavicules sortaient en saillie due à leur hyperostose, l'augmentation de leurs courbes leur donnait une forte direction d'avant en arrière.

Comme conséquence de l'hyperostose et des inflexions anormales des clavicules les membres supérieurs, à l'état de repos, viennent se placer au-devant des cuisses.

Le *sternum* n'est pas toujours épargné dans le pagétisme. C'est dans sa moitié supérieure qu'il est le plus souvent altéré; on le trouve alors élargi et bombé en avant, et si sa face postérieure participe aussi à l'augmentation de volume il peut contrarier la déglutition. C'est ce qui arrivait à l'un des malades d'Hillereau chez

qui la déglutition des bols alimentaires était gênée au niveau de la fourchette sternale (*observation III*).

Les côtes sont rarement épargnées; l'hypertrophie peut augmenter leur volume d'un tiers. D'ordinaire elles sont aplaties latéralement et élargies, diminuant d'autant les espaces intercostaux.

Leurs courbures exagérées font paraître le thorax comme aplati latéralement et lui donnent une forme cubique.

Elles sont aussi moins mobiles; elles se soulèvent peu et la respiration costale considérablement amoindrie fait place à la respiration diaphragmatique. En outre, leurs articulations, souvent ankylosées, entravent la mobilité du thorax et favorisent la dyspnée. Du reste, l'emphysème pulmonaire et la bronchite chronique coexistant maintes fois avec l'altération généralisée du système osseux il est difficile de faire dans la gêne de la respiration la part des lésions broncho-pulmonaires et celles des lésions osseuses.

Les *cartilages costaux* sont presque toujours ossifiés et de ce fait leurs articulations avec les côtes n'existent plus.

Par suite de toutes ces lésions de la charpente thoracique, la poitrine, souvent bombée en haut et en avant et aplatie latéralement, prend une forme cubique ou globuleuse comme chez les emphysémateux.

Chez le malade de Packard la partie supérieure de la poitrine était petite et étroite, et le diamètre antéro-postérieur était presque égal au diamètre latéral; tandis qu'à la partie inférieure la poitrine était large et bombée. De chaque côté l'extrémité de la onzième côte était presque en contact avec la crête iliaque.

Le thorax est évasé dans sa moitié inférieure et paraît plus rapproché du bassin qu'à l'état normal. Il semble trop court et descend comme *en lorquette* sur le ventre (Cadet).

Il se porte aussi en avant en forçant la peau du ventre à former un sillon transversal au fond duquel est enfoncé l'ombilic; ce sillon se continue latéralement avec deux autres aussi très marqués qui vont se rejoindre en arrière; c'est alors que le malade paraît cassé en deux.

Chez le malade de M. Marie le ventre est proéminent, globuleux, surplombant le pubis et débordant, sur les côtés, les fausses côtes.

En général l'abdomen est court et large et en s'étalant latéralement donne au tronc un aspect qui a parfois été comparé au corps d'un violon.

Membres supérieurs.

Les os des membres supérieurs sont généralement atteints à un moindre degré que ceux des membres inférieurs. Trèves (*in British medical journal*, 1882) a cru remarquer que les os des avant-bras sont toujours atteints chez les femmes pagétiques et ne le sont jamais chez l'homme, mais cette règle n'est pas fondée. Pozzi fait observer à ce propos que les trois femmes qui font l'objet des communications d'Ollier et de la sienne au *Congrès de Chirurgie*, en 1885, n'offraient pas de déformations aux avant-bras.

Humérus. — Quand il est déformé il offre le plus ordinairement une courbure à concavité postérieure.

Les humérus échappent rarement à l'hypertrophie dont

le siège de prédilection est leur partie moyenne où ils ont, à ce niveau, dans le cas de Rogier, un volume double du volume normal.

Dans le cas de Joncheray c'est l'épitrôchlée qui proémine considérablement sur le côté interne du coude.

Cubitus. — L'augmentation de volume du cubitus n'est pas rare; c'est habituellement son extrémité supérieure qui est la plus prise, constituant ainsi une sorte de saillie à convexité postérieure.

Dans l'observation de Richardière (*Rogier*) c'était par le cubitus droit que la maladie avait débuté, et cinq ans après le début du mal, c'était encore cette partie du corps qui était la plus déformée; non seulement cet os était très volumineux, mais il était aussi très arqué.

Dans celle de Huchard et Binet (*Richard*) la crête du cubitus fait une forte saillie sous la peau et présente de petites éminences. L'os est très élargi à sa face postéro-externe.

On a aussi rencontré une hypertrophie notable de l'apophyse coronoïde.

Les altérations osseuses, ici comme ailleurs, du reste, sont presque toujours symétriques.

Radius. — Il n'est pas rare de rencontrer des cas où les radius sont restés indemnes toute la durée de l'évolution de la maladie.

Dans notre observation le radius a été le second os atteint et cela une dizaine d'années après le tibia droit. Il présente aujourd'hui une incurvation qui, partie du tiers supérieur, se porte en avant et en dedans pour rejoindre le poignet, ce qui rend la supination difficile et incomplète. L'avant-bras droit présente à la mensuration 18 centimètres de circonférence, tandis que son

homologue, notablement moins hypertrophié, n'a que 13 centimètres.

Dans le cas de Symonds l'os était élargi et allongé avec une courbure à convexité postérieure.

Quelquefois le radius présente une inflexion prononcée du tiers inférieur sur les deux tiers supérieurs, d'où il résulte une courbure brusque à angle obtus, à sinus antérieur, à la partie inférieure de l'avant-bras.

Chez le sujet de Richardière le radius était contourné sur son axe. A la légère inflexion antéro-postérieure normale s'était substituée une courbure de torsion dont l'axe se dirigeait en dedans en donnant à l'os la forme d'un S. Il en arrivait que le mouvement de pronation était presque impossible et que la main restait dans une position intermédiaire entre ce mouvement et celui de la supination. Il est, du reste, facile de comprendre que le bon fonctionnement de l'avant-bras devait être contrarié en raison des fortes lésions des deux os qui le constituent.

Le radius gonflé dans son tiers inférieur réalise, quand l'avant-bras est porté en pronation, la déformation dite en dos de fourchette.

Poignets et mains. — Dans la plupart des cas ces régions paraissent épargnées.

Le professeur Marie a vu chez l'un de ses malades quelques doigts légèrement courbés; les deux index l'étaient en dedans; les médius commençaient à se prendre.

Le sujet de l'observation de Gilles de la Tourette et Magdelaine offrait une augmentation de volume très notable des deuxième et troisième métacarpiens du côté droit; ils étaient deux centimètres plus longs que leurs

congénères de l'autre côté; la main en était très sensiblement déformée.

Les mains sont donc toujours loin d'être toujours respectées dans la maladie de Paget. Les os du carpe ont aussi été trouvés hypertrophiés, et c'est ainsi qu'ils peuvent rendre la région du poignet plus ou moins altérée.

Membres inférieurs.

Os iliaques. — Bassin. — Les os du bassin n'échappent que rarement aux lésions de la maladie de Paget.

Ce sont le plus souvent les crêtes iliaques qui sont hypertrophiées. Dans l'observation du professeur Marie elles formaient deux volumineuses saillies de chaque côté des flancs, de telle sorte que les os coxaux affectaient dans leur ensemble la forme d'un vase disproportionnellement grand pour recevoir dans son ouverture un thorax trop petit.

Le bassin du malade de Packard est le type du genre. Il avait la forme d'un bassin de femme; par ses crêtes iliaques excessivement larges et épaisses, il justifiait parfaitement la comparaison heureuse de M. Marie. Ces crêtes étaient si hypertrophiées qu'elles dépassaient latéralement le niveau des trochanters. La plus grande largeur du bassin à leur niveau était de 34 centimètres, tandis que la distance intertrochantérique n'était que de 30 centimètres.

Dans notre cas, le diamètre bi-épineux est de 38 centimètres; du reste, l'écartement des épines iliaques antéro-supérieures est certainement plus considérable qu'à l'état normal dans la plupart des observations.

Souvent aussi une hanche est plus élevée que l'autre. Maintes fois encore on a trouvé le bassin élargi dans le sens transversal et aplati d'avant en arrière.

Chez les femmes, un examen attentif n'a jamais relevé de rétrécissement du bassin qui a toujours paru, au contraire, sensiblement élargi.

Le malade de M. Marie avait la symphyse pubienne un peu disjointe. Les mensurations chez lui ont donné :

Écartement des deux épines iliaques antéro-supérieures, 25 centimètres.

Écartement maximum des crêtes iliaques, 32 centimètres.

Pourtour du bassin au niveau des épines iliaques antéro-supérieures, 86 centimètres.

Distance du pubis à une droite horizontale passant par les mêmes épines iliaques, 7 centimètres.

Mais voici un symptôme encore inédit dû à la sagacité de M. Marie. A l'état normal, la largeur du corps au niveau des épaules est toujours supérieure à celle du bassin au niveau des crêtes iliaques ; mais chez le pagétique le rapport est renversé : *le bassin est devenu plus large que les épaules*. C'est bien le cas du malade de Packard.

Fémurs. — Aux fémurs l'hypertrophie osseuse est souvent considérable et leur courbure normale fort exagérée.

Chez le malade de Lyon (*thèse Richard*), les cuisses sont dures ; le fémur droit est épaissi, volumineux, incurvé en dedans ; son grand trochanter est doublé de volume ; l'articulation de la hanche est ankylosée ; le condyle interne fortement hypertrophié, tandis que l'externe est intact.

Dans le cas de Symonds, les deux tiers inférieurs du

fémur gauche sont élargis et incurvés en avant. Quand le malade est dans la position couchée, la partie supérieure du membre et le talon seuls touchent le plan du lit à cause des genoux dont l'extension complète n'est plus possible. Le fémur droit est mal limité en haut où le grand trochanter présente un fort élargissement; en outre, le membre se tient toujours dans la rotation externe.

Dans celui de Lancereaux, les deux fémurs étaient inégalement développés; l'un donnant 435 millimètres de circonférence, tandis que l'autre ne donnait que 36 centimètres.

Dans celui de M. Marie, le grand trochanter était trouvé beaucoup plus volumineux qu'à l'état ordinaire et porté en dehors et en arrière.

Dans celui de Meunier, les fémurs sont énormes et l'épaississement porte sur toute leur étendue. Le grand trochanter est très gros; les condyles très volumineux, et, au-devant de ces condyles écartés en quelque sorte pour les recevoir, se place une rotule plus grosse à gauche qu'à droite, et qui ne mesure pas moins de 9 centimètres de large.

Le malade de MM. Gaucher et Rostaine avait ses deux fémurs doublés d'épaisseur.

Chez le frère de la double observation de Walter, les cuisses avaient une étrange apparence, à cause de leur atrophie musculaire et de leur aplatissement latéral. Leurs angles avec le bassin font penser que le poids du tronc est cause que leurs cols, au lieu d'être inclinés vers les diaphyses, sont devenus presque horizontaux.

Le professeur Marie signale aussi aux cuisses la présence de « plis parallèles dont la concavité est supé-

rière et interne; ils naissent, en effet, à la partie antéro-interne de la cuisse, se portent obliquement en bas pour en contourner la partie interne et remontent sur la face postérieure où ils vont se perdre sur le pli fessier. »

La *rotule*, comme nous l'avons déjà vu plus haut, est atteinte souvent dans le pagétisme, mais elle est toujours uniformément développée dans tous les sens.

Tibias. — Ce qui frappe immédiatement l'observateur à l'examen du pagétique, c'est l'augmentation de volume et l'incurvation de la jambe.

De tous les os du squelette, c'est manifestement le tibia qui est à la fois et le plus souvent et le plus notablement atteint.

Dans la plupart des cas, l'hypertrophie de cet os s'étend à toute son étendue, avec prédominance à sa partie moyenne où il est très élargi et forme sous la peau une saillie considérable à convexité antérieure.

Son volume peut être triplé, quadruplé même. Pour se rendre bien compte que c'est l'os qui fait presque à lui tout seul le volume du membre, il suffit d'empoigner la jambe à pleines mains pour sentir facilement qu'il en est bien ainsi. En effet, les muscles sont atrophiés et le tissu cellulo-graisseux sous-cutané a disparu ou au moins diminué beaucoup d'épaisseur; ensuite le membre est aussi volumineux en bas, où il n'y a pas de muscles, qu'en son milieu.

L'allongement du tibia, s'associant à l'hypertrophie en épaisseur, peut atteindre 1 et même 2 centimètres.

Si l'on palpe attentivement les faces accessibles de cet os, on sent qu'elles ont perdu leur poli, qui est remplacé par des inégalités, des rugosités. Mais on ne constate

pas d'exostoses proprement dites, s'élevant d'une façon sensible au-dessus des plans de surface.

La crête tibiale souvent ne se distingue plus; elle produit plutôt l'effet d'une quatrième face ou celui d'une saillie mousse et arrondie.

La tubérosité antérieure est grossie dans la plupart des cas observés.

Les extrémités supérieures sont fréquemment aussi très amplifiées; les surfaces articulaires sont modifiées dans leur forme, leur étendue et leur direction, d'où, de toute nécessité, l'élargissement des genoux parfois très accusé.

Les extrémités inférieures sont plus souvent respectées; mais, quand elles sont prises, elles le sont moins que les extrémités supérieures.

Si le volume du membre a augmenté, son poids l'est aussi, et le malade en a conscience; ses jambes lui semblent de plomb; c'est même souvent le premier symptôme qui attire son attention.

Le tibia a perdu sa forme normale, qui est celle d'un S italique allongé. Sa courbure est notablement exagérée; elle est antéro-interne et à sommet antérieur. Cette inflexion, jointe à une espèce d'aplatissement de l'os, lui donne un « aspect tout à fait bizarre, baptisé par M. Lannelongue du nom de *tibia en fourreau de sabre*, aspect justement qualifié par moi du nom de *Tibia Lannelongue*. » (Fournier).

Quand les deux jambes sont également prises, on peut les voir comme deux arceaux se regardant par leurs concavités, tandis que les pieds sont tournés en dehors.

Dans le cas de Pic, le maximum d'abduction auquel on pouvait amener les membres inférieurs était le contact

des deux talons par leurs faces internes. Les muscles adducteurs convulsivement contractés ne permettaient pas d'en obtenir davantage; c'était cette contraction violente qui obligeait le malade à croiser en X ses deux membres inférieurs, qu'il ait été debout ou assis, ou qu'il voulut marcher.

Nous avons déjà vu plus haut que le malade peut boiter quand, des deux tibias, un seul est pris depuis longtemps et s'est allongé.

Si l'on considère le malade dans la station debout, on voit que « les membres inférieurs sont écartés et décrivent une large courbe à concavité interne, de telle sorte que les talons étant réunis, les tubérosités internes du tibia se trouvent éloignées l'une de l'autre d'environ 12 centimètres. L'espace qui en résulte affecte la forme d'un ovale très allongé, dont le pourtour présenterait aux extrémités du petit diamètre deux saillies dues aux tubérosités internes du tibia, et dont la partie supérieure, au lieu d'être arrondie, affecterait une forme rectangulaire. » (*Observation de M. Marie.*)

Le malade de MM. Gaucher et Rostaine était dans l'impossibilité de rapprocher les pieds.

La peau des jambes est ordinairement amincie et pigmentée par îlots. Elle est parcourue par des veinules et présente même des ulcères ou des cicatrices d'ulcères anciens ou encore de gros paquets variqueux.

Fréquemment on constate aussi un peu d'œdème aux jambes le soir, surtout si les malades marchent un certain temps dans la journée.

Cet œdème, l'hypertrophie des tibias, la présence de grosses varices peuvent donner aux jambes l'aspect éléphantiasique.

La marche est plus ou moins difficile. Chez l'un des malades de Richard, bien qu'un seul tibia fut atteint elle était impossible. Paget rapporte, au contraire, l'histoire de certains malades qui, malgré des courbures considérables des jambes, n'éprouvaient aucune gêne à la marche. « *The limbs, however mussshapen, remain strong and fit to support the trunk.* »

Le malade de MM. Gaucher et Rostaine éprouve une grande difficulté à marcher; il ne peut se baisser, ni se tenir debout que quelques minutes.

Du reste, il faut tenir compte aussi de l'état des muscles; leur atrophie notable et la sensation de pesanteur que les malades éprouvent dans leurs membres inférieurs doivent nécessairement rendre malaisée leur déambulation.

Chez certains sujets les difficultés apportées à la marche sont telles qu'ils sont immobilisés, soit par les phénomènes douloureux, soit par l'excès des déformations, soit par la faiblesse extrême de leurs muscles. (Poncel.) C'est ainsi que les uns traînent leur pénible existence affalés dans un fauteuil, que les autres ne peuvent plus abandonner leur lit.

Péronés. — Ils sont assez souvent épargnés dans leurs diaphyses; mais quand celles-ci sont atteintes leur volume peut être doublé. Ces os, du reste, se sentent mal au palper, et il y a encore habituellement assez de muscles pour rendre leur exploration difficile.

Leurs extrémités sont souvent grossies. Dans le cas de M. Marie la tête péronière était située plus bas qu'à l'état normal et l'os offrait une courbure à concavité antéro-externe.

Tarse, métatarse, doigts. — Les os de ces régions sont

très rarement atteints. Certains observateurs signalent cependant leur légère hypertrophie.

Les ongles sont parfois déformés.

Attitude générale du malade.

Les modifications apportées par la maladie de Paget dans les nombreuses pièces du squelette ruinent l'architecture des différentes régions et l'harmonie de leurs rapports. Nous avons vu, en détail, les bouleversements occasionnés par les déformations osseuses. S'ils nous ont paru bizarres que n'en doit-il pas être de la réunion de toutes ces fantaisies pathologiques qui donnent à l'infortuné malade un aspect inoubliable, une attitude générale sans pareille, absolument typique.

En effet, considérez soigneusement le pagétique arrivé au complet développement de son affection. Son attitude est celle d'un bossu. Son visage est pâle et amaigri ; sa tête chauve et ses artères temporales grosses et tortueuses lui donnent un aspect vieillot. Son front est olympien. Son crâne démesurément élargi dans son ensemble et souvent plus vaste d'un côté que de l'autre, surplombe une face asymétrique, au nez ridicule, à la mâchoire inférieure informe. Sa tête penchée en avant lui donne un air pensif ; elle paraît figée sur les épaules et directement attachée sur elles tellement le cou est bref et le menton rapproché du sternum.

Ses épaules tombent en avant et ses membres supérieurs pendent non plus le long de la face externe de son buste et de ses cuisses, mais en avant ; ils paraissent

excessivement longs, les mains atteignant le milieu des genoux.

Son buste offre une configuration curieuse ; il est trop court et comme tassé sur lui-même ; il a perdu sa forme arrondie comme s'il avait été comprimé à la fois de bas en haut et latéralement. Son thorax reste immobile dans la respiration ordinaire et se soulève à peine dans les inspirations profondes. Avec la voussure de son sternum et son aspect anhélant il ressemble à un emphysémateux.

Son ventre de batracien paraît manifestement raccourci. Il proémine en avant, présentant deux voussures, l'une en haut, l'autre en bas, séparées par un *profond sillon au niveau du nombril*, comme si une ficelle avait fait subir à cette région une forte sticture ; de telle sorte que son buste semble brisé en deux parties dont une supérieure, mesquine et chétive, et une inférieure, représentée par le bassin, large et puissante, comme si réellement elles appartenaient à deux sujets différents.

Ses membres inférieurs ont perdu leur rectitude ; ils représentent deux courbes se regardant par leurs concavités ; quand les talons sont rapprochés elles circonscrivent un ovale allongé offrant sur son pourtour deux saillies dessinées par les genoux plus ou moins volumineux et fléchis en avant.

S'il veut marcher, il hésite un instant comme s'il n'était pas sûr de son équilibre : puis, portant le corps en avant, il s'aventure avec maladresse et précautions en traînant un peu les jambes, mais sans ataxie, sans incertitude dans la direction et sentant très bien le sol sous ses pieds. Sa démarche embarrassée et irrégulière rappelle plus ou moins celle de l'oie ou de la canne.

Quand ses parenthèses figurées par ses membres

inférieures sont plus accentuées il est obligé, dans la station debout, de les croiser en X, en passant une jambe en avant de l'autre; la marche alors n'est plus possible qu'avec l'aide de béquilles et en projetant son corps tout d'une pièce.

Enfin, si son affection arrive au degré le plus extrême, il n'a plus, hélas! pour échouer ses infirmités que le secours du fauteuil ou du lit.

Symptômes concomitants.

Nous pensons que l'on n'a pas encore rencontré un pagétique n'offrant pour toutes lésions que celles de ses os. L'ostéite déformante, en effet, est féconde en altérations organiques ne lui appartenant pas en propre, il est vrai, mais l'escortant si habituellement que des auteurs les ont considérées comme le cortège obligé de la maladie. C'est pourquoi les symptômes concomitants de la maladie osseuse de Paget sont nombreux.

Les troubles de l'intelligence sont quelquefois notés. Telle la démence sénile comme dans les cas de Lunn, Joncheray, Chauffard, Marie, Dieulafoy, Packard, etc. La perte de la mémoire est maintes fois rapportée.

Les affaiblissements de la vue et de l'ouïe sont d'observation courante; on ne peut, comme certains auteurs l'ont fait, leur assigner pour cause soit une diminution de capacité de la boîte crânienne, soit une compression des nerfs à leur sortie de la base du crâne par des trous pathologiquement rétrécis. Ils ressortissent plutôt à une mauvaise irrigation du cerveau du fait de l'arteriosclérose.

La sensibilité sous toutes ses formes reste intacte. En revanche les réflexes tendineux et l'état des sphincters ne sont pas toujours respectés. Pic signale chez son malade une notable exagération des réflexes rotuliens sans trépidation épileptoïde. Hudelo les a trouvés abolis. Dans certains cas on a aussi constaté des contractures musculaires et des signes de névrite périphérique.

Mais les symptômes surajoutés les plus constants sont, sans contredit, d'origine pulmonaire, ils sont fonctions de l'emphysème, de la bronchite chronique et de la tuberculose.

Le cœur et les vaisseaux se mettent souvent aussi de la partie avec, chez le premier, des insuffisances ou des rétrécissements orificiels; chez les seconds, de l'artériosclérose, des dégénérescences athéromateuses, de la calcification en plaques. Les symptômes afférents à ces diverses lésions sont si fréquemment signalés que M. le professeur Dieulafoy n'hésite pas à les considérer comme appartenant au complexe symptomatique de la période terminale de la maladie de Paget.

Toutes ces lésions du système circulatoire ne tardent pas à amener des troubles du côté du foie et des reins, et ces affections surajoutées évoluent alors avec leurs symptômes propres et contribuent puissamment à accélérer la terminaison fatale.

Les fonctions digestives ne s'altèrent qu'à la période ultime du mal.

Des symptômes génito urinaires sont fort rare. Notre malade eut une leucorrhée abondante avec vives douleurs au bas ventre et irradiations du côté des reins et des membres inférieurs. La gravelle urique est plus souvent observée, mais elle appartient au complexe morbide de l'arthritisme.

Les stigmates de l'arthritisme sont monnaie courante dans la maladie de Paget. La goutte est signalée à chaque instant par la plupart des auteurs anglais; c'est la gravelle urique, l'eczéma, les ulcères variqueux, l'axphixie des extrémités, etc. Lancereaux attache à ces symptômes une si grande importance que pour lui la maladie de Paget n'est qu'une localisation prédominante ou exclusive aux os de la sclérose dystrophique qui atteint le plus habituellement les articulations. » (Richard).

Le cancer, si souvent signalé dans les observations, a été considéré, par les auteurs d'Outre-Manche, comme un proche parent de l'ostéite déformante. Si les tumeurs épithéliales se montrent fréquemment au cours de la diathèse neuro-arthritique M. Lancereaux lui-même se refuse catégoriquement à donner au cancer cette origine. Le malade de Packard portait au front une tumeur sarcomateuse et des nodules de même nature du côté de la pie-mère et du diaphragme. Du reste, quand on réfléchit que la maladie osseuse de Paget se manifeste plus spécialement au-delà de l'âge moyen, il n'est pas surprenant qu'elle coïncide dans la proportion d'environ 7% avec la présence d'un sarcome.

Nous devons aussi parler des fractures si fréquemment rencontrées dans le cours de l'affection qui nous occupe, bien qu'elles aient le droit d'être plutôt considérées comme une complication que comme un symptôme surajouté. Hillereau écrit au début de sa thèse : « Nous n'avons pas trouvé mentionnées comme elles le méritent, ces fractures dans la maladie de Paget. Il existe, malgré l'hypertrophie apparente des os, une fragilité toute spéciale qui les prédispose à être fracturés et cette fragilité existe même sur les os qui ne semblent pas

altérés macroscopiquement, car la maladie de Paget est une dystrophie osseuse généralisée. »

La malade d'Hillereau, à la suite d'une chute par faux pas dans un escalier, se brisa la cuisse gauche au tiers inférieur. Une autre fois, en s'appuyant sur le coude droit pour se soulever, elle se brisa la clavicule de ce côté.

Dans le cas de MM. Gaucher et Rostaine, c'est en tombant d'une chaise que leur malade se fit à la fois une fracture de l'humérus et du cubitus gauches.

Nous n'en finirions pas, si nous voulions relever tous les cas de fracture, en général de causes insignifiantes, observés dans le cours du pagétisme.

On comprend ici la fragilité osseuse en considérant que les os, à une période de l'évolution du mal, subissent un processus raréfiant dans leur texture.

Ajoutons encore qu'à l'ordinaire ces fractures guérissent mal, qu'il est souvent difficile d'éviter la pseudarthrose et que le cal, s'il s'en forme, participe à l'hyperostose de l'os brisé.

Analyse des urines. — En général les analyses d'urines n'apprennent pas grand'chose. Voici celle des urines des vingt-quatre heures au moment de l'entrée du malade de M. Robin dans son service de la Pitié :

Quantité	2,200 gr.
Densité	1,013 »
Matériaux solides	46 86
» organiques.	20 02
» morganiques	26 80
Acide phosphorique	2 135
» sulfurique préformé	2 774
Chaux.	0 208
Magnésie ,	0 079

L'un des faits les plus remarquables de cette analyse sommaire est l'augmentation considérable des matériaux inorganiques qui atteignent 57 % des matériaux solides, au lieu de la normale 30 %. A remarquer aussi la faible quantité de la chaux et de la magnésie.

L'analyse des urines de notre malade est rapportée dans le corps de l'observation ; elle confirme celle de M. Robin.

Examen du sang. — L'examen du sang, fait avec soin différentes fois, n'a jamais montré d'altération ni des globules rouges ni des globules blancs. Il ne renfermait même pas de cellules rouges nucléées, comme on pouvait s'y attendre en raison des modifications irritatives de la moelle des os.

Dans notre cas, l'examen microscopique du sang a dénoté une légère leucocytose avec hypoglobulie et diminution de l'hémoglobine.

Chez le frère, qui fait le second cas de la double observation de Walter, le sang, à l'examen microscopique, ne présentait rien d'anormal ; mais il se coagulait très vite et ne coulait pas d'une piqure au doigt aussi facilement que chez une personne en bonne santé.

Photographie et Radiographie. — La photographie et la radiographie sont d'un heureux emploi dans la description de la maladie de Paget.

La photographie (p. 84) montre fidèlement les déformations des membres et l'attitude des malades.

Mais la radiographie fait mieux encore ; non seulement elle rend avec exactitude les hyperostoses et les inflexions des os visiblement atteints, mais elle supplée à l'imperfection des moyens ordinaires d'investigation pour découvrir des lésions que ces derniers sont impuissants à constater et qu'on ne soupçonne même pas.

Nous donnons ici (p. 85) deux radiographies prises sur notre malade et faisant voir, la première les os de l'avant bras droit; la seconde ceux de la jambe du même côté.

Dans le cas de M. Gaillard, M. Bécère a étudié par la radiographie le système osseux de ce malade. Outre les os des membres, quelques os courts ont été vus



manifestement épaissis; de plus certaines artères montraient l'état avancé de leur calcification.

M. Lévi (cas observé dans le service de M. Raymond) a montré à la *Soc. Anat.* 1896 des radiographies qui permettaient de voir, indépendamment des déformations des os longs, que l'astragale droit était soudé au deuxième métatarsien et que sept vertèbres dorsales étaient soudées entre elles.

Formes de la maladie.

La maladie osseuse de Pajet ne se présente pas



toujours avec les caractères d'évolution et de généralisation que pourrait faire supposer le tableau détaillé que nous venons de tracer.

« Que l'on démembre la description d'ensemble, qu'on la découpe en autant de fragments qu'il y a d'os suscep-

tibles d'être atteints et que l'on combine avec la plus grande variété les éléments ainsi obtenus, on aura une foule de petits tableaux qui représentent les diverses modalités possibles de l'ostéite déformante ». (Thibierge).

M. Lannelongue, dans sa leçon magistrale d'une si haute portée, établit, en se basant sur l'étude clinique, trois formes de l'affection, trois cadres où toutes les observations, à peu près, peuvent se ranger.

1° *La forme extrême.* — C'est la plus caractéristique; c'est celle dont la description classique se retrouve dans les cas de Paget et autres. L'habitus du malade, son attitude simiesque, les déformations et les gonflements observés sur la plupart des os, la marche difficile puis impossible; tout s'y trouve pour donner un type achevé et complet de l'ostéite déformante à sa période ultime.

2° *La forme de moyenne intensité.* — Ici les symptômes sont atténués; l'évolution du mal est plus lente et procède plutôt par poussées successives que par progression régulière comme dans la première forme; elle n'a plus la même tendance à la généralisation; elle s'attarde longtemps sur un membre avant que son homonyme se prenne à son tour. Dans ces conditions la marche est longtemps possible et le malade peut vaquer à ses occupations.

3° *La forme réduite à un petit nombre d'os.* — Comme le fait remarquer M. Lannelongue elle peut être limitée aux deux tibias. (Paget et Lunn), à trois os (Richard) à un os, le fémur (Lancereaux), assez souvent à quatre os (Huchard, Binet et Hillereau). Dans cette forme les déformations des os longs sont les mêmes mais moins accentuées.

« Complètes ou incomplètes, ces formes typiques ne

sont pas les seules que l'on puisse rencontrer. Dans quelques cas les troubles osseux se manifestent à vrai dire, par des hypérostoses et par des déformations, mais ils ne répondent, semble-t-il, d'une manière évidente, à aucune ostéopathie déformante systématisée. On arrive cependant à les rattacher à la maladie de Paget par l'interprétation raisonnée des symptômes locaux car l'affection peut se localiser à un seul os (Thibierge), se limiter même à la région bulbaire d'un seul os, pendant des mois et pendant des années. Ce sont là des *formes frustes, atypiques*, absolument comparables, pourrait-on dire, à ces cas de scarlatine fruste où l'angine est la seule manifestation objective de la fièvre éruptive » (*Hirtz et Merblen*).

Syndrome pseudo-Paget.

« MM. A. Moutier et Pierre Mocquot ont étudié, sous l'inspiration de M. Pierre Marie, un ensemble de déformations squelettiques assez fréquent chez les vieillards et dont l'aspect général rappelle celui de l'ostéite déformante de Paget : ils lui donnent le nom de *syndrome pseudo-Paget*.

Ces malades marchent voûtés, la tête penchée en avant ; ils présentent une cyphose dorsale et un redressement de la courbure lombaire.

Le thorax est aplati latéralement ; les côtes sont plus obliques qu'à l'état normal et en bas descendent au niveau et même au-dessous des crêtes iliaques. Il y a eu comme un affaissement général du tronc, se terminant par la production de plis transversaux profonds au niveau de l'abdomen.

Le sacrum a basculé de telle sorte que son extrémité supérieure est portée en arrière; le bassin a subi le même mouvement et paraît aplati. Les grands trochanters font une saillie anormale; enfin les jambes sont légèrement arquées.

On pourrait en somme considérer ces malades comme des cas d'ostéité déformante encore en évolution, et c'est ce qui justifie le nom de « *pseudo-Paget* ». Mais certains caractères permettent de faire facilement la distinction. Les déformations débutent plus tard, vers soixante ou soixante-cinq ans sans période douloureuse prodromique. Il n'y a jamais d'hyperostose des tibias, de déformation des clavicules, d'altération des membres supérieurs ni d'épaississement du crâne.

En outre il existe des déformations très particulières et très complexes du thorax; en plus de l'aplatissement latéral, on trouve une dépression médiane *en crosse*, une saillie prononcée de l'angle des deux premières pièces du sternum, un chapelet latéral formé par les cartilages costaux et un déjettement du rebord thoracique.

Il n'y a comme déformation crânienne qu'un peu de voussure des temporaux.

Toutes ces déformations n'ont aucune influence sur l'état général.

Enfin, au point de vue anatomique, non seulement il n'y a aucun épaississement des os, mais ceux-ci, qui ont un aspect normal, présentent d'autres fois une fragilité remarquable.

L'examen histologique a permis de rattacher ces déformations à des altérations séniles banales du squelette et surtout à l'ostéoporose. » (Mocquot.)

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (*personnelle.*)

Recueillie à Lariboisière dans le service de M. LANDRIEUX.

M^{me} X..., 72 ans, entre en juillet 1903 dans le service de M. Landrieux où elle se trouve encore actuellement.

Elle n'a jamais exercé que la profession d'institutrice.

Elle a connu ses parents. Le père, qui avait toujours joui d'une excellente santé et qui ne présentait aucune tare nerveuse ou toxique, a succombé, à 68 ans, à une hémorrhagie cérébrale.

La mère est morte à 67 ans d'une cause ignorée.

La famille se composait de six enfants. L'aîné est mort à 22 ans à la suite d'un accident. Un autre a succombé à une affection hépatique, une cirrhose alcoolique vraisemblablement, à 59 ans ; une sœur, à 60 ans, de paralysie, et un troisième frère, à 38 ans, d'une affection cérébrale.

Un oncle du côté maternel était atteint d'une maladie osseuse qui le faisait cruellement souffrir et qui l'enleva pendant son service militaire.

Un autre oncle du côté paternel est mort fou.

Née le 14 janvier 1832, notre malade fit, dans sa prime

enfance, la rougeole et la coqueluche. Elle ne fit pas la scarlatine et n'eut jamais ni rhumatisme, ni convulsions.

Elle commença à marcher dans son onzième mois.

De tempérament nerveux, elle eut, à 12 ans, plusieurs crises de somnambulisme qui obligea ses maîtresses à la séparer de ses compagnes.

Durant toute sa jeunesse, notre malade n'a présenté aucun signe qui pouvait faire supposer qu'elle souffrait d'une affection du cœur; elle marchait, courait, jouait comme toutes les enfants de son âge sans éprouver d'essoufflement, de dyspnée, de palpitations, de cyanose ou d'œdème.

Réglée à quinze ans, elle le fut jusqu'à cinquante-deux sans incidents.

Vers la vingt-cinquième année elle ressentit, au niveau de la cheville droite, de violentes douleurs qui l'ont complètement empêchée de marcher; elles n'étaient accompagnées d'aucun phénomène inflammatoire et prirent fin après huit à dix jours de repos.

Mariée à 33 ans elle eut une seule grossesse qui n'offrit rien d'anormal, si ce n'est toutefois un léger œdème malléolaire sans albumine dans les urines et qui disparut sitôt après l'accouchement. Ce dernier fut long et pénible. Après un travail de trois jours, on dut extraire l'enfant au forceps. Les suites de couches furent longues sans, toutefois, aucun phénomène d'infection.

L'enfant eut des convulsions. Dans la suite il fut atteint d'une atrophie de la jambe droite dont il était en voie de guérison lorsqu'il fut enlevé par le croup à 2 ans et demi.

Le mari était bien portant quand, à la suite d'un violent traumatisme, il eut des hématémèses; il mourut à 38 ans d'une affection diagnostiquée cancer de l'estomac.

La ménopause se passa sans accroc à 52 ans. Un an après, ses règles reparurent pendant quelque temps.

Début. — Le début de son affection actuelle semble remonter à l'époque de son accouchement, bien qu'elle ait ressenti

pendant sa grossesse les premières douleurs aux membres inférieurs, douleur qu'elle mettait sur le compte de son œdème.

Après l'accouchement, la malade ressentit à la jambe droite, surtout à la partie inférieure, des douleurs sourdes avec exacerbations passagères et sensation constante de lourdeur et de tension. Elle se plaignait en outre de vives démangeaisons que rien n'arrivait à calmer. Tous ces phénomènes douloureux étaient spontanés ; mais la fatigue les augmentait comme le repos et la position horizontale les calmaient.

Ce n'est qu'à l'âge de 53 ans, après la ménopause, que les douleurs se localisèrent franchement au tibia droit qui présentait alors ses premières déformations. La jambe droite se mit à augmenter de volume, d'abord à sa partie inférieure, puis lentement et progressivement dans toute son étendue ; enfin elle commença à s'incurver.

C'est alors et pour la première fois qu'elle vit un médecin. Elle consulta M. Verneuil qui, après l'avoir étudiée, insista sur la rareté de l'affection et sembla attacher une grande importance à quelques taches purpuriques aperçues sur le tronc.

Une dizaine d'années après ce début la malade vit apparaître, au niveau de l'avant-bras droit, les mêmes phénomènes qu'à la jambe. Après quelques démangeaisons plus ou moins intenses, de la pesanteur, de la tension et des douleurs, le membre augmenta de volume peu à peu pour s'incurver ensuite. Mais elle n'observa ni du côté de la peau, ni de ses annexes, aucun phénomène trophique qui pût faire penser à un trouble de l'innervation.

Tous ces accidents, douleurs, déformations et gonflements osseux n'étaient alors accompagnés du moindre trouble dans l'état général. Notre malade vaquait à ses occupations, marchait et jouissait d'une bonne santé.

Ce n'est que vers 1902 qu'apparaissent les premiers troubles généraux. La malade est prise de nausées, de vomissements avec perte d'appétit et de l'amaigrissement.

En janvier 1903 elle eut une leucorrhée abondante et légèrement fétide qui dura jusqu'en juin ; à cette date elle ressentit de vives douleurs dans le bas-ventre s'irradiant du côté des reins et des membres inférieurs. En outre, elle s'essouffait au moindre mouvement, éprouvait parfois de légers vertiges et des douleurs précordiales s'étendant à tout le bras gauche.

Vers le mois de juin de cette même année la jambe gauche, à son tour, se mit à augmenter de volume avec tout le cortège symptomatique qui avait précédé et accompagné les déformations antérieures.

De plus la malade ressentit dans le thorax et le long des côtes de fortes douleurs paroxystiques. C'est également à cette époque qu'elle souffrit violemment de la tête.

L'ensemble de tous ces symptômes la détermina à entrer à l'hôpital Lariboisière le 25 juillet 1903 dans le service de M. Landrieux.

État actuel. — Notre malade est maigre mais non cachectique et se plaint de douleurs par tout le corps.

La face est symétrique ; la mâchoire inférieure est légèrement saillante ; mais les bosses frontales et malaires ne prédominent pas plus qu'à l'état normal.

Si l'on découvre la malade on est aussitôt frappé de l'énorme augmentation de volume des jambes, tandis que la simple inspection des cuisses et des pieds n'y fait rien découvrir d'anormal.

La jambe droite est hypertrophiée dans toute son étendue ; elle est incurvée en arrière et en dedans. La jambe gauche est moins volumineuse, mais la cheville est grosse et l'incurvation est surtout marquée à la partie supérieure et moyenne du tibia.

Ces membres si remarquablement volumineux présentent un aspect irrégulier, légèrement bosselé. La peau qui les recouvre est parsemée de fines veinosités. A la partie inférieure et interne de la jambe droite on voit une large plaque érythémateuse qu'un pansement onaté a bientôt fait disparaître.



L'avant-bras droit présente aussi une grosse hypertrophie avec incurvation qui porte surtout sur la partie inférieure du radius. Le bras, le coude, le poignet et la main paraissent indemnes.

Le membre supérieur gauche est intact.

La partie supérieure du thorax, bombée en avant, est élargie dans le sens antéro-postérieur.

La projection en avant du sternum et la voussure thoracique se sont beaucoup accentuées depuis un an.

On observe une légère cyphose à la partie supérieure de la région dorsale de la colonne vertébrale et une légère hypertrophie des omoplates surtout de la droite.

Le cou est très court et comme enfoncé derrière les clavicules qui paraissent normales ainsi que les côtes.

A noter sur les téguments du thorax et de l'abdomen plusieurs nævi pigmentaires semés çà et là.

A l'examen de la malade dans la station debout on est frappé de son aspect figé. Le dos est arrondi et comme soudé, mais sans scoliose. Les épaules sont portées en avant et un peu tombantes.

Les téguments forment au milieu du ventre un large pli de flexion.

La marche ne présente rien d'anormal si ce n'est une roideur au niveau des articulations iléo-fémorales.

Les mouvements sont, en général, faciles, à noter cependant une certaine gêne douloureuse qu'éprouve notre malade pour se lever de sa chaise et une difficulté réelle dans les mouvements du membre supérieur droit.

La palpation des membres, au niveau de leurs déformations, confirment les sensations qu'avait devinées la simple inspection. Les os sont irréguliers, bosselés et donnent une impression de moindre résistance.

La palpation est douloureuse partout où les os sont hypertrophiés; mais la douleur est surtout marquée aux chevilles et aux bras. Il est à remarquer qu'elle ne siège pas au niveau

des points les plus déformés. A cette douleur provoquée par la palpation s'ajoute celle aux mouvements. Les régions les plus sensibles sont actuellement la colonne vertébrale, les omoplates, les côtes et le bassin; dans ces régions les douleurs existent en permanence sans qu'on soit obligé de les provoquer par la palpation.

Ce moyen fait voir aussi qu'aux jambes les tibias seuls sont hypertrophiés, que les deux fémurs le sont également surtout à la partie inférieure de la cuisse gauche, et qu'ils sont aussi légèrement déformés.

Au membre supérieur droit l'humérus semble normal. Le radius seul est gros et courbé, et cette courbure partie du tiers supérieur se porte en avant et en dedans pour rejoindre le poignet; elle rend la supination difficile et incomplète.

Le bras gauche serait tout à fait normal si la partie inférieure du radius n'était pas légèrement grossie.

A la mesure des divers segments des membres supérieurs on trouve :

	10 août 1903	10 août 1904
Bras gauche, circonférence. . .	23 cent.	23 cent.
Bras droit, id. . .	23 id.	23 id.
Avant-bras gauche, circonférence	13 id.	16 id.
Avant-bras droit, id.	18 id.	21 id.

Les omoplates, surtout la droite, sont augmentées de volume particulièrement au niveau de leurs angles et de leurs bords axillaires.

Les clavicules sont plus incurvées qu'à l'état normal; elles sont irrégulières et bosselées.

Le diamètre bi-acromial est de . . . 33 cent.

La plus grande circonférence du thorax. . 83 id.

Les côtes sont épaissies et leurs surfaces sont inégales.

Le bassin est largement évasé avec ses crêtes iliaques hypertrophiées et irrégulières; le pubis n'offre rien à noter.

	10 août 1903	10 août 1904
Diamètre bi-épineux	38 cent.	38 cent.
Jambe gauche, mollet, circonférence.	31 id.	38 id.
Jambe droite, mollet, id.	34 id.	38 id.
Cheville gauche. id.	22 id.	26 id.
Cheville droite id.	28 id.	31 id.
Pied gauche id.	22 id.	22 id.
Pied droit. id.	21 id.	21 id.

Au crâne les bosses occipitales sont peut-être plus grosses que de raison.

Circonférence O. B.	54 ¹ / ₃ cent.
Circonférence frontale	56 id.

L'examen des organes pulmonaires et digestifs montre leur intégrité; du reste, l'appétit est bon et les digestions faciles sans diarrhée ni constipation.

Du côté des voies urinaires, il n'y a rien à signaler.

L'analyse des urines donne :

Propriétés organoleptiques.

Volume en 24 heures	1250 grammes.
Couleur	jaune citron.
Aspect légèrement louche; s'éclaircit par filtration.	
Odeur	<i>sui generis</i> .
Consistance.	fluide.
Réaction	acide.
Densité à 15°	1022.
Dépôt.	léger et floconneux

Éléments normaux.

	par litre	par jour
Urée	18,29	23,643
Acide urique	0,47	0,57
Chlore (en chlorures)	12,87	16,08
Phosphates en P ² Os.	1,03	1,28
Uricine	néant	
Urobiline	coloration normale de l'urine	
Indican	traces.	

Éléments anormaux.

Albumine	} néant.
Glucose	
Pigments biliaires.	
Hémoglobine.	

Examen microscopique.

Ne dénote rien d'anormal. Quelques cristaux d'oxalate de chaux et des débris de cellules épithéliales.

Le cœur présente à l'auscultation un souffle systolique à la pointe; les bruits aortiques sont durs et claquants. Aujourd'hui on entend un souffle au premier temps et à la base.

Les artères sont indurées, athéromateuses.

L'examen de l'appareil génital n'offre que des symptômes subjectifs, tels que des douleurs abdominales avec irradiations vers les lombes et les membres inférieurs. Aucune perte n'avait eu lieu jusque là.

L'examen du sang dénote une légère leucocytose avec hypoglobulie et diminution de l'hémoglobine.

Aucune région ne présente d'engorgement ganglionnaire.

A son entrée à l'hôpital on n'ordonne à notre malade que le repos pour tout traitement.

Au mois d'août on essaya l'opothérapie osseuse. On eut recours, pour commencer, à la moelle crue; mais elle fut mal supportée. Alors on la lui donna cuite, et au bout d'un certain temps, vu l'absence de résultat, on supprima cette médication. On ne fit plus que de la médecine palliative en soignant les douleurs soit par le siphonage ou les piqûres de morphine qui, du reste, furent très mal supportées.

Vers le 24 août, la température, normale jusqu'à ce jour, se mit à monter lentement pour atteindre 38° le 28, 39° le 31 et 39°5 le 3 septembre. En même temps que cette montée thermique la malade se plaignait plus spécialement de ses douleurs abdominales tandis que celles du côté des os semblaient plutôt diminuer. A ce moment aussi elle fut prise d'une leucorrhée fétide. Elle perdit tout à coup et abondamment un liquide gris roussâtre extrêmement infect au point d'incommoder toutes les malades de la salle. A l'examen local on ne put arriver à atteindre le col utérin; on trouve au fond du vagin une tumeur, que l'on soupçonne être l'utérus, arrondie et dure; mais on ne parvient pas à distinguer le corps du col. Ce n'est qu'en cherchant très attentivement, à l'aide de l'hystéromètre, au milieu des plis de la muqueuse de l'extrémité vaginale, muqueuse, du reste, nullement ulcérée ni bourgeonnante, que l'on peut pénétrer dans un orifice qui ne peut-être que celui du col; car par le fait de l'introduction de l'instrument un jet de liquide fétide se met à jaillir. On introduit alors dans cet orifice une sonde et on lave la cavité au permanganate de potasse. Après quelques jours de traitement la température baisse, les pertes deviennent de moins en moins abondantes et fétides et tout rentre bientôt dans l'ordre.

Une nouvelle alerte eut lieu le 22 septembre: perte abondante et fétide, montée thermique, diminution des douleurs osseuses et recrudescence des douleurs abdominales. Même traitement. Cet accident eût la même durée que le premier.

Le 23 février 1904 la malade recommence à souffrir du ventre et craint une nouvelle perte. La température monte, en effet, atteint même 38°8, mais sans écoulement ; la température descend peu à peu tandis que les douleurs se dissipent.

Durant tout ce temps les hypertrophies osseuses s'accroissent toujours ; les tibias se courbent de plus en plus en dedans. Le radius droit augmente aussi. L'avant-bras gauche est le siège de douleurs de plus en plus violentes et augmente de volume sans cependant s'incurver encore.

La malade se plaint, en outre, de forts maux de tête aux régions frontales et occipitale. Mais les mensurations fréquemment répétées ne donnent pas la notion d'une augmentation de volume notable.

La colonne vertébrale est de plus en plus figée et douloureuse.

Les difficultés qu'éprouve notre pauvre malade, soit pour se mettre sur son séant, soit pour se lever de sa chaise, augmentent toujours ; on doit même très souvent l'aider dans ces mouvements.

L'état général a plutôt l'air de s'améliorer.

On soumit la malade au traitement spécifique à partir du 24 avril en lui faisant tous les jours une injection de benzoate de mercure. Continué assez longtemps il n'a donné aucune amélioration.

L'examen des yeux présente seulement une opacité cristalline périphérique siégeant dans la partie inférieure du cristallin.

Le fond de l'œil est normal.

Les réflexes pupillaires sont conservés.

OBSERVATIONS II et III

(Traduites de l'Anglais; publiées dans *The Lancet*, le 23 Janvier 1904,
par WALTER J., et concernant le frère et la sœur.)

Premier cas.

La malade est une femme mariée de 69 ans. Elle est mère de trois fils vivants et bien portants, et de deux filles dont l'une mariée a trois enfants, et dont l'autre est morte en bas âge.

Jusque il y a cinq ans elle a toujours joui d'une excellente santé. Il y a trente ans elle fit une fausse couche et, il y en a sept une sciatique.

Durant sa première grossesse elle présenta un gonflement de la jambe gauche, dont la couleur noirâtre de la peau était due vraisemblablement à des varices. Actuellement les veines superficielles de ce cette jambe en présentent encore.

Antérieurement aux cinq dernières années le corps était droit; sa taille mesurait environ 1 m. 72; aujourd'hui elle n'est plus que de 1 m. 644 mm. quand la malade se tient debout, ce qu'elle ne peut faire que pendant très peu de temps.

La maladie actuelle commença insidieusement par des douleurs attribuées au rhumatisme.

Autant qu'elle peut se rappeler, les parties affectées le furent dans l'ordre suivant : jambe gauche, jambe droite, genoux et plantes des pieds; un peu plus tard la colonne

vertébrale, d'abord dans la région lombaire, puis au niveau des épaules; enfin le bras droit, les omoplates, les hanches et les clavicules.

Les douleurs n'étaient pas continuent; elles revenaient par accès la nuit, surtout aux hanches et aux jambes où elles



présentaient une grande acuité; ces accès revenaient fréquemment et duraient quelques heures et même un ou deux jours.

Son poids a diminué; il est actuellement de 76 kilog. 188.

Déshabillée, son attitude est toute particulière; elle présente une cyphose cervicale, et quand elle ne cherche pas à

redresser la tête la courbure de la colonne vertébrale se continue sans démarcation avec celle de la tête. Elle peut lever celle-ci mais aussitôt elle la laisse retomber.

La forme du crâne est singulière ; les os sont épaissis et cela sans avoir attiré son attention parce que l'épaississement s'est fait avec lenteur.

L'ensellure lombaire est exagérée, et les vertèbres sont comme enfoncées dans les chairs. Il n'y a pas de courbure latérale.

Les clavicules sont épaisses et irrégulièrement élargies.

Les côtes semblent se redresser, sous la pression, plus qu'à l'état normal. Cependant leur forme n'est pas modifiée.

Le bras droit présente une courbure que n'offre pas le gauche. L'extension n'est plus possible au niveau du coude.

Le bassin paraît intact.

Les déformations les plus marquées sont aux cuisses et aux jambes, qui sont courbées à convexité antérieure et externe ; mais les courbures des jambes sont plus considérables, surtout à la jambe gauche.

Les os des cuisses et des jambes sont hypertrophiés, mais pas d'une façon égale.

Si on considérait le tibia gauche au 3 mars on le trouvait gonflé et dur dans son tiers supérieur et dans son tiers inférieur. Ces gonflements ne prenaient pas toute la circonférence mais seulement les faces antérieure et externe de l'os. Ils s'étendaient sans ligne de démarcation sensible au toucher et ils coïncidaient avec l'exacerbation de la douleur. Il ne paraissait pas y avoir d'élévation de température à leur niveau. Après un temps variable ils disparaissaient graduellement, ne laissant pas, quelquefois, après eux la moindre trace appréciable de gonflement. En général, la peau restait saine à leur niveau. Je n'ai jamais remarqué que ces élevures aient dépassé de plus de 6 millimètres la surface osseuse, tandis qu'elles pouvaient avoir une longueur de 5 centimètres et plus. Avant qu'elles deviennent visibles la surface de l'os prend anormale-

ment une certaine mollesse, ce que j'attribue à l'inflammation du périoste affecté avant l'os lui-même.

Les muscles des cuisses sont atrophiés et flasques comme ceux des fesses dont la gauche tombe notablement plus bas que la droite.

Lorsqu'on étend la malade dans le décubitus dorsal, les genoux se touchant, il existe entre les cuisses une distance de plus de 5 centimètres.

Ce n'est qu'avec grande difficulté qu'elle peut garder l'équilibre quand elle est debout et les pieds en contact.

Vue de côté elle semble devoir tomber en avant.

Sa démarche ressemble à celle du canard.

Depuis deux ou trois ans elle est très sujette à des attaques de bronchite et touse presque constamment.

Le cœur est sain et les artères athéromateuses.

L'urine présente une densité de 1021 avec des traces d'albumine sans sucre et sans excès de phosphates; elle est légèrement acide. Au microscope elle offre des cristaux d'oxalate de chaux et quelques cellules épithéliales.

Le 3 mars j'ordonnai une mixture à prendre trois fois par jour et dont chaque dose représentait 5 gouttes de liqueur arsenicale et 25 centigrammes de lacto-phosphate de chaux; je prescrivis, en outre, une embrocation de salicylate de méthyle opiacée.

Jusqu'au 18 les souffrances furent moins vives, sauf une fois où leur intensité la tint éveillée toute une nuit.

Le 2 mai elle se dit mieux; les crises douloureuses n'ont plus ni la même fréquence ni la même acuité.

Cependant elle eut à la main droite du gonflement et des douleurs qui avaient abandonné les jointures du pouce et de l'index de la main gauche comme cela se produit dans les accès de rhumatisme chronique.

Le 16 la jambe droite est plus douloureuse que la gauche et cela dure plusieurs jours; on constatait aussi au milieu du tibia un point enflammé. J'ordonnai 0 g. 50 centig. de sali-

cylate de soude et autant de phénacétine à prendre au moment des fortes douleurs.

Le 24 juin il fut établi que cette médication avait apporté un soulagement, bien que la malade n'en eût usé que deux fois. Cette médication fut remplacée par 10 gouttes de teinture de belladone, 5 gouttes de liqueur arsénicale et 0 g. 75 centig. de bromure de potassium à prendre trois fois par vingt-quatre heures.

Un jour que je visitais ma malade elle m'informa que son frère commençait à être impotent et ne marchait plus qu'avec difficulté. Comme il était incapable de se rendre à la ville je me rendis chez lui et le vis pour la première fois le 1^{er} mai.

Deuxième cas.

C'est un homme de 60 ans, de bonne mine, un vrai type de laboureur. Il est large d'épaules; son visage est bruni par le soleil. Il est courbé et ses jambes sont très déformées. Il paraît plus vieux que son âge.

Autrefois sa taille mesurée dans la station debout était de 1 m. 75 cent., aujourd'hui elle n'est plus que de 1 m. 60 cent.

Il déclare que « ses déformations sont stationnaires; » mais sa nièce, en avril, écrivait à sa tante qu'il était moins bien et que ses jambes s'arquaient davantage; et de nouveau, en août, qu'il était tout à fait pénible de le voir marcher.

Il avait été autrefois scieur de long, et il attribuait les courbures de ses jambes à son travail.

Sa famille se compose de dix membres, tous forts et bien portants.

Pendant une douzaine d'années il a souffert de douleurs abdominales pour lesquelles il entra à l'hôpital Saint-Thomas, d'où il sortit trois mois après sans amélioration. Il entra alors à l'hôpital Sainte-Marie, où, quelques jours après son admis-

sion, M. H.-S. Collier lui fit une laparotomie. Le pylore avait des adhérences avec la face inférieure du foie dont il fut libéré. Depuis lors il ne souffrit plus du tout.

A peu de temps de là il commença à ressentir des douleurs aux extrémités inférieures, douleurs qu'il appelait « rhumatismales. »



La souffrance était la plus violente aux cuisses et aux hanches, et le côté gauche était plus pris que le droit.

Il y a un endroit, juste au-dessus du condyle interne du fémur gauche, où la douleur était plus violente et plus tenace que partout ailleurs. Cette partie est gonflée et ramollie.

Il a souffert des hanches plus que des jambes.

Le moindre effort le fatigue et c'est alors qu'il souffre des jambes et des chevilles, surtout la nuit.

Par ordre de succession, la colonne vertébrale fut en premier lieu affectée, d'abord dans les régions cervicale et dorsale, puis dans la région lombaire. Les épaules et les bras furent ensuite attaqués, mais la douleur n'y fut jamais très aiguë.

Actuellement les cuisses et les hanches sont les seuls endroits très douloureux. Mais en raison de ses grandes souffrances abdominales d'autrefois il fait peu de cas de celles d'aujourd'hui.

Sans ses vêtements son apparence est singulière. Son buste émacié et fortement charpenté fait paraître ses membres inférieurs proportionnellement trop longs.

La tête est projetée en avant mais ne tombe pas.

La cambrure lombaire est certainement plus accentuée qu'à l'ordinaire.

Le bassin n'est pas altéré dans sa forme, et ne paraît affecté d'aucune façon.

La colonne vertébrale ne présente pas de courbure latérale.

Les cuisses ont une étrange apparence en raison de leur atrophie musculaire, de leur aplatissement latéral et de leur faible épaisseur d'avant en arrière.

Les fémurs présentent une forte courbure antérieure et externe, plus accentuée toutefois en dehors qu'en avant.

Leur angle avec le bassin fait penser que le poids du tronc a fait pression sur les fémurs de telle manière que leurs cols au lieu d'être inclinés vers les diaphyses sont devenus presque horizontaux. La partie la plus large du tronc au lieu d'être sur la ligne intertrochantérienne est exactement 3 centimètres plus bas.

Les tibias et les péronés sont courbés en dehors et en avant, comme les fémurs, mais à un moindre degré.

Tous les os présentent des irrégularités à leur surface, mais l'hyperostose la plus apparente siège juste au-dessus du condyle interne du fémur gauche.

Le membre inférieur gauche est plus courbé que le droit.

Les os de la tête n'ont pas subi d'augmentation de volume, car le malade peut porter aujourd'hui le même chapeau qu'il portait sept ans auparavant.

Les clavicules sont très proéminentes et plus élargies que ne le comporterait son genre de travail.

Pas de modifications dans les bras.

Le cœur est hypertrophié ; le sommet est de 13 millimètres en dedans de la ligne mammaire, et 63 millimètres au-dessous du mamelon. Il présente un bruit de souffle prolongé au premier temps et à la base, et un fort grincement systolique au sommet.

Quelques artères sont athéromateuses.

OBSERVATION IV

(Traduite aussi de l'Anglais; publiée dans *The American Journal of the medical sciences*, en novembre 1901, par F. R. HACKARD).

En avril 1899, on admit, à la section des hommes de l'hôpital de Philadelphie, un Allemand, âgé de 62 ans, qui avait été pendant quelques mois pensionnaire à l'hospice départemental. Jusqu'au premier accès d'une affection aiguë qui détermina son transfert à l'hôpital, il n'avait pas attiré l'attention sur quoi que ce soit d'une façon particulière. Étant donné ce fait qu'il pouvait à peine parler anglais, qu'il était très sourd et un peu faible d'esprit, on ne put rien apprendre de son passé.

La dimension de la tête qui paraissait celle d'un homme beaucoup plus grand que lui, attira d'abord l'attention. Non seulement elle était grosse, mais elle avait encore une forme curieuse qui la faisait ressembler à une caisse. Le front était très proéminent, et le crâne aplati latéralement; on remarquait, en outre, une espèce de tumeur située à la jonction du temporal, du frontal et du pariétal gauches.

La figure était aussi quelque peu plus grande que celle d'un individu de même taille, à l'état normal; mais elle paraissait petite proportionnellement au volume du crâne.

L'apophyse mastoïde était large et volumineuse.

La mâchoire inférieure était aussi disproportionnellement grande sans prognatisme.

Les parties molles de la face ne présentaient rien d'anormal.

Les mesures de la tête furent prises après son admission, et

de nouveau environ une année plus tard. Pour faciliter la comparaison, voici ces mesures :

	A son admission		Un an après	
Bitemporal . . . diam. . . .	44	cent. . . .	45 ¹ / ₂	cent.
Binaural, . . . id. . . .	15	id. . . .	14 ¹ / ₂	id.
Fronto-occipital. id. . . .	20	id. . . .	20 ³ / ₄	id.
Occipito-mental. id. . . .	20	id. . . .	23	id.
Bipariétal, . . . id. . . .	17	id. . . .	19 ¹ / ₂	id.
Angulaire, . . . id. . . .	13	id. . . .	14	id.
La plus grande circonférence. .	63	id. . . .	63	id.
Au niveau des conduits auditifs.	40 ¹ / ₂	id. . . .	41	id.



La tête et la figure affectaient ensemble la forme d'un œuf dont le plus gros bout était tourné en haut ainsi que le montre bien la figure.

La langue avait ses normales dimensions.

La voûte du palais était spacieuse et peu profonde.

Le rebord alvéolaire était extrêmement épais.

Toutes les sutures et fontanelles bien fermées ne montraient ni dépression, ni saillies.

La parole était singulière et pratiquement inintelligible; ce fait ne tenait pas à l'ignorance de la langue, car un mot d'anglais pouvait être saisi de temps en temps, mais si confusément qu'il pouvait à peine être distingué.

Le larynx était très grand et très large, mais la glande thyroïde était si petite qu'il était impossible de la délimiter.

Le tour des épaules était curieusement déformé; tandis que les clavicules faisaient saillies à cause de leur épaisseur et de l'augmentation de leurs courbures naturelles, leur direction totalement changée avait lieu d'avant en arrière.

L'extrémité supérieure des deux humérus était très épaisse, et leurs courbures et leurs saillies normales fortement exagérées. Il y avait des deux côtés une inflexion au niveau des insertions deltoïdiennes.

Les articulations du coude paraissaient normales comme les os de l'avant-bras gauche. A l'avant-bras droit il existait une courbure des deux os vers le côté radial. Les radius et les cubitus avaient leurs surfaces rudes et raboteuses.

La poitrine, dans sa partie supérieure, était étroite et son diamètre antéro-postérieur presque égal au diamètre transversal; tandis qu'à la partie inférieure elle était large et bombée.

Aucun épaissement sous-sternal ne pouvait être découvert, mais l'appendice xyphoïde était très proéminent et très large.

Les côtes étaient visiblement larges et épaisses. La onzième

de chaque côté était presque au contact avec le bord de l'os iliaque, et l'angle costo-sternal était très obtus.

La colonne vertébrale était courbée en avant, et l'on sentait d'une façon évidente l'épaississement des vertèbres dorsales inférieures et des lombaires supérieures. Il y avait donc cyphose sans scoliose de l'épine dorsale.

Les omoplates avaient conservé leur apparence normale.

A l'examen de l'abdomen on observait une pigmentation très accentuée de la peau et une riche abondance de poils. Juste au-dessous du rebord costal un sillon transversal profond s'étendait dans toute la largeur du ventre.

La figure générale de cette région ressemblait à celle d'un losange dont les angles étaient formés par l'appendice xyphoïde, le pubis et les points de contact des côtes avec l'os iliaque.

La forme du bassin ressemblait plutôt à celle d'un bassin de femme; il était très large, très épais et très vaste à sa partie supérieure.

La distance entre les épines iliaques antéro-supérieures mesurait 31 centimètres.

Les crêtes iliaques étaient remarquablement épaisses et tellement déjetées en dehors qu'elles débordaient beaucoup le niveau des trochanters.

La largeur extrême du bassin était de 34 centimètres, et la distance intertrochantérienne de 30 centimètres, alors que la taille n'était que de 1^m,57 cent.

Les fémurs étaient gros mais pas très déformés, à l'exception des condyles qui étaient très volumineux.

Les rotules étaient à peu près de dimension normale : on constatait sur la peau recouvrant le tendon rotulien gauche une grosseur circulaire, aplatie, d'environ 2 cent. 5 de diamètre; elle était distinctement située dans la couche superficielle de la peau et donnait au toucher la sensation d'un enchondrome.

Les deux tibias étaient considérablement épaissis, surtout

sur la face antérieure ; leurs surfaces présentaient des irrégularités ; cette augmentation de volume et ces irrégularités étaient plus marquées à gauche qu'à droite.

Le péroné gauche se montrait visiblement hypertrophié.

Les deux jambes décrivait en dedans un arc de cercle prononcé. La distance entre les genoux, quand les pieds se trouvaient en contact, mesurait 7 centimètres.

Rien d'apparent aux mains et aux pieds.

Aucune partie du corps n'offrait dans ses parties charnues la moindre lésion.

L'attitude du patient dans la station debout, rappelait irrésistiblement celle de l'orang-outang.

Au moment de son admission à l'hôpital, cet homme portait à droite un grand épanchement pleurétique qui fut soustrait, et il n'y eut pas de récurrence. Cependant il en demeura affaibli ; son amaigrissement fit des progrès ainsi que la tumeur du front jusqu'à sa mort, arrivée un an après sa mise en observation.

Autopsie. — Nous n'en donnons qu'un résumé en ne signalant que les lésions intéressantes.

La tumeur frontale est molle ; sa circonférence à la base est de 4 cent. 1/2, et elle proémine de 2 centimètres. A son niveau le cuir chevelu est très aminci.

Mais le frontal est perforé, et par la solution de continuité elle pénètre à l'intérieur du crâne, où on la trouve faisant corps avec la substance cérébrale.

Les os du crâne ne présentent plus de diploé et leur épaisseur atteint, par places, jusqu'à 2 centimètres.

Le creux du frontal gauche présente aussi une tumeur molle mesurant 5 centimètres dans tous les sens.

A l'extrémité postérieure de la troisième circonvolution frontale gauche, on trouve des petites granulations sarcomateuses.

Le diaphragme offre aussi à gauche un épaississement sarcomateux.

La rate mesure 13 centimètres en tous sens.

Le corps thyroïde ne paraît pas altéré à première vue ; il est regrettable que son examen n'ait pas été poussé plus loin.

Le système nerveux n'a subi aucun examen.

Le microscope a démontré que les os étaient atteints d'ostéite, et que leurs altérations correspondaient à celles décrites par Paget, Stilling et autres.

L'examen microscopique de l'hypophyse n'y a rien révélé.

Celui des nodules de la pie-mère et du diaphragme a démontré leur nature sarcomateuse.

OBSERVATION V

(Recueillie à l'hôpital Saint-Louis et publiée dans le *Bulletin de la Société française de dermatologie et de syphiligraphie* (avril 1904), par MM. GAUCHER et ROSTAINE.)

Notre malade est un homme de 48 ans. Il exerce la profession de tailleur. Son père est mort à 65 ans d'un catarrhe bronchique; sa mère est morte également à 65 ans d'un cancer du sein. Il a un frère et une sœur, plus âgés que lui, qui sont bien portants. Il a perdu un frère, mort à 22 ans de méningite. Celui-ci était l'aîné de notre malade, et plus âgé que lui de 3 ou 4 ans.

Lui-même était un enfant robuste. Il fut nourri au sein par sa mère. Il parla, marcha et eut des dents de bonne heure.

Il fut soldat, et, au moment de la révision, on ne remarqua rien d'anormal dans son état. C'est seulement vers l'âge de 35 ans qu'un médecin lui fit remarquer qu'il avait le tibia droit en fourreau de sabre. Lui-même ne s'en était jamais aperçu. Il n'a jamais eu aucune maladie vénérienne. Il a eu quatre enfants, qui sont vivants et bien portants. Sa femme n'a jamais fait de fausse couche.

En mars 1902, il tomba d'une chaise et se fit une fracture de l'humérus et du cubitus gauches; guérie en six semaines, elle a laissé à sa suite un cal volumineux.

C'est à cela que se borne tout le passé pathologique de notre malade.

Son affection actuelle débute, il y a cinq ans, par des maux de reins, des douleurs dans la jambe droite qui se produisent

sous forme de crampes, surtout fréquentes la nuit. Puis le malade s'aperçoit que son chapeau devient trop petit. Son chapelier lui fait remarquer que sa conformation a changé. Peu à peu, il prend une attitude voûtée; ses jambes se déforment et s'incurvent en ellipse.

C'est le 23 juin 1903 que nous le voyons pour la première fois. A ce moment, il éprouve une grande difficulté à marcher. Il ne peut se baisser. Il ne peut se tenir debout plus de quelques minutes, et est obligé de s'asseoir pour travailler. Ses genoux restent écartés de 15 à 20 centimètres; ses membres inférieurs sont incurvés en ellipse, et il ne peut réunir les pieds.

Son crâne est le siège d'une hyperostose régulière. La face est un peu modifiée. On constate seulement un peu de prognatisme.

La colonne vertébrale est le siège d'une hyperostose très notable, que l'on apprécie facilement au niveau de la colonne cervicale dont le diamètre frontal est de 10 à 12 centimètres. Seuls les mouvements de flexion et de rotation sont conservés. L'extension est impossible. Les vertèbres dorsales et lombaires sont immobilisées.

La clavicule est régulièrement hyperostotée. Elle a une épaisseur de 4 centimètres à peu près. Le thorax est globuleux, les espaces intercostaux sont peu ouverts, en raison de la courbure cyphotique très accentuée de la colonne vertébrale. Les côtes ne semblent pas augmentées de volume. En raison de ces déformations, la respiration est à type supérieur.

L'humérus droit est normal; l'humérus gauche est le siège d'une hyperostose considérable, surtout dans les deux tiers inférieurs où l'on sent de plus la saillie du cal exubérant consécutif à la fracture que nous avons signalée.

Les avant-bras sont normaux, à part un cal léger du cubitus gauche, de même que celui de l'humérus. Les mains ne présentent rien de particulier.

Les membres inférieurs sont plus déformés que les membres supérieurs. Les fémurs sont très augmentés de volume. Leur épaisseur est doublée. Ils sont de plus le siège d'une incurvation marquée à convexité externe. La rotule est normale. Les tibias sont hypérostosés et incurvés dans le même sens que les fémurs. Le tibia droit a en plus une incurvation à convexité antérieure, répondant au type du tibia en fourreau de sabre. Les pieds ne sont le siège d'aucune déformation.

Les dents sont seulement un peu écartées. Les articulations sont normales, sauf celles de la colonne vertébrale.

Enfin on ne trouve à l'examen aucune lésion organique.

Nous instituons alors le traitement spécifique ; notre malade reçoit chaque jour 2 centigrammes de benzoate de mercure en injections et prend 2 grammes d'iodure de potassium.

Nous le voyons le 1^{er} août, après un mois de traitement. Il est déjà très sensiblement amélioré. Il marche mieux, il a moins mal aux reins et il peut joindre les pieds, ce qu'il ne pouvait faire auparavant.

Dès lors on continue les injections quinze jours par mois et l'iodure le reste du temps.

Au commencement de septembre, l'amélioration est très nette. La station debout est possible même pendant la journée entière. La marche est facile ; la tête a recouvré en partie ses mouvements d'extension ; enfin le malade n'est pour ainsi dire plus gêné dans ses occupations.

Depuis, le traitement a été continué régulièrement, mais l'amélioration, qui au début avait été rapide, est devenue lente à se produire bien qu'elle soit appréciable.

OBSERVATION VI

(Prise à l'hôpital Saint-Louis et publiée aussi dans le *Bulletin de la Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie* (avril 1904), par MM. DU CASTEL et SEMPER.)

M^{me} Maria V..., âgée de 49 ans, est entrée salle Gilbert pour des douleurs dans les membres inférieurs et une ulcération de la jambe droite présentant les caractères d'un ulcère variqueux. Cette malade est atteinte de la maladie osseuse de Paget. Elle en présente les déformations squelettiques typiques. Ses jambes en colonnes, sont épaissies, incurvées en dehors et en avant; ses genoux sont arrondis; ses cuisses en arceaux font saillie en dehors et en avant. La moitié interne de sa clavicule gauche est épaissie, fortement incurvée, ramassée sur elle-même, surplombant le creux sous-claviculaire.

La colonne vertébrale est droite, infléchie sur le sacrum. Le bassin est élargi.

Le squelette crânien ne paraît pas touché.

Ces lésions ont débuté, il y a quatorze ans, par l'hyperrophie progressive du tibia droit, puis le tibia gauche était atteint il y a cinq ans; enfin la clavicule se prenait à son tour il y a trois ans. Ce travail pathologique est resté silencieux jusque il y a deux ans; à cette époque les douleurs firent leur apparition.

Faibles en intensité au début: simples picotements, élancements, elles sont devenues depuis deux mois plus intenses, comparables à des morsures de chiens. Spontanées, survenant

plusieurs fois par jour, on peut les provoquer par la pression au niveau des os malades, ce qui permet de constater en même temps une hyperthermie locale des plus accusée. Depuis quelques jours les fosses temporales sont le siège d'élançements qui persistent la nuit.

On constate au niveau des membres malades un état varié avec pigmentation ; ces lésions cutanées sont surtout marquées au pourtour de la cicatrice qu'a laissée l'ulcère de la jambe droite. Celui-ci a cédé à quelques pansements humides et au repos.

La démarche de la malade est lourde, oscillante, pénible.

On ne trouve chez elle aucune déformation syphilitique. Les cinq fausses couches que la malade a faites, paraissent sous la dépendance d'une infection puerpérale contemporaine de sa première fausse couche. Trois injections d'huile grise, lui ont été faites et n'ont amené aucune amélioration.

OBSERVATION VII (*inédite.*)

(Recueillie à Bicêtre dans le service de M. P. MARIE.)

Chamard, 66 ans, entre à Bicêtre, dans le service de M. Marie, au mois de mai. Ses antécédents héréditaires sont peu chargés, son père est mort à 79 ans d'apoplexie cérébrale et sa mère à 44 d'une pneumonie.

Un frère aîné n'a vécu que deux ans et demi. Un second frère a succombé à 50 ans à une cause ignorée; les autres sont inconnus. Une sœur est morte en bas âge.

Aucun membre de la famille n'a été atteint d'une affection osseuse.

Les antécédents personnels de Chamard ne présentent rien d'extraordinaire. Il a toujours été d'une complexion chétive, et c'est justement pour faiblesse générale qu'il fut exempté du service militaire.

Il ne fut jamais infecté ni de syphilis ni de blennorrhagie.

Jusqu'à ces dernières années il n'eut à souffrir d'aucune affection aiguë.

Mais il y a environ dix ans il contracta une bronchite qui, passée à la chronicité, dure encore aujourd'hui; il expectore beaucoup le matin et s'essouffle pour peu de chose; mais jamais il ne fut pris d'hémoptisie.

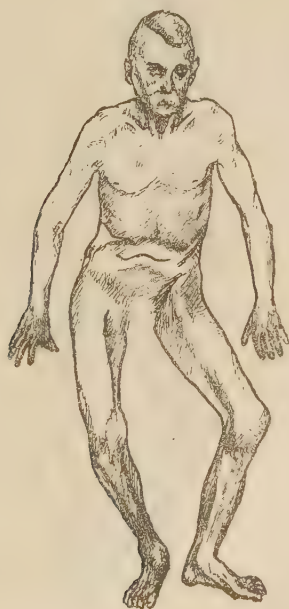
Il y a deux ans il fut assailli par une attaque de rhumatisme articulaire aigu qui nécessita son admission à l'hôpital.

Depuis lors il porte une affection du cœur.

La maladie qui fit entrer Chamard à Bicêtre a débuté il y a

bien dix ans. Il raconte avoir ressenti à cette époque de vives douleurs dans les membres inférieurs dans toute leur étendue, sans point articulaire précis. Mais pendant longtemps il ne fit point la remarque que ses jambes grossissaient ou se coudaient.

Ce n'est qu'à la suite de son rhumatisme articulaire, par conséquent il y a deux ans, qu'il constata que ses membres



inférieurs augmentaient de volume et s'arquaient; il attribue ses déformations à la nécessité où il se trouvait depuis longtemps de rester au lit, couché sans cesse sur son côté gauche.

Si maintenant nous passons à l'examen détaillé de ce malade, nous observons que la tête paraît avoir augmenté de volume; il n'y a pas toutefois d'asymétrie; le front est bien saillant mais pas d'une façon exagérée.

Les os malaïres et les maxillaires ont conservé leur intégrité.

Les clavicules bien que fortement coudées ne sont pas irrégulières ni hyperostosées.

Le thorax n'est pas bombé. Le sternum semble toutefois saillir en avant surtout à sa partie inférieure. Les côtes n'offrent rien d'anormal.



Les omoplates paraissent un peu ouvertes en dehors sans offrir d'hyperthrophie manifeste.

La colonne vertébrale conserve intacte son architecture avec, peut-être, une très légère scoliose.

Les membres supérieurs sont indemnes dans toute leur étendue.

L'abdomen présente, quoique faiblement accentué, le pli ombilical.

On ne rencontre pas dans ce cas la pénétration, l'enfoncement du tronc dans le bassin. Du reste, celui-ci conserve son intégrité absolue.

Toutes les déformations portent presque exclusivement sur les membres inférieurs.

Du côté des cuisses on constate le fémur droit légèrement incurvé en dedans avec un peu d'hypertrophie.



Le fémur gauche, augmenté de volume particulièrement à sa partie moyenne est faiblement arqué en dedans.

Les articulations des genoux sont très saillantes.

Les jambes très amaigries sont à peine touchées. Seul le tibia droit est hyperostosé avec aplatissement latéral et légère incurvation interne.

Les pieds sont à l'état normal.

La peau examinée sur toute la surface du corps est absolument saine.

A l'examen du malade, dans la station debout, on est aussitôt frappé de la position prise par les membres inférieurs. Tandis que le droit décrit un arc ouvert en dedans, mais en quelque sorte régulier, le gauche forme plutôt un angle très obtus à sinus interne ; la cuisse de ce côté est en adduction et en rotation externe. Le pied gauche ne peut parvenir à toucher le pied droit.

Quant au jeu des articulations il est normal et aisé.

Le malade passe facilement de la position assise à la position debout, mais pour marcher il est obligé de s'aider d'un bâton en raison surtout de la faiblesse de la jambe gauche.

L'état général n'est pas brillant. La faiblesse est grande et l'amaigrissement est très accentué. La peau présente une teinte jaune anémique. Le moindre effort procure de l'essoufflement. Et cependant l'appétit est bien conservé et les digestions sont bonnes.

A l'auscultation des poumons on trouve des râles humides et sibilants de bronchite avec emphysème.

La percussion du cœur dénote une notable augmentation en étendue de la matité de cet organe. L'auscultation y découvre des bruits aortiques secs et très durs, mais pas de souffle.

L'athéromasie artérielle est généralisée.

Le système nerveux est intact et l'état cérébral excellent bien que le malade soit très émotif sans toutefois présenter de crise d'aucune sorte.

Enfin les réflexes ne sont pas touchés.

Le système urinaire ne présente qu'une hypertrophie légère de la prostate sans accidents capables de tourmenter le malade.

Les urines sont albumineuses.

OBSERVATION VIII (*inédite.*)

(Recueillie aussi à Bicêtre dans le service de M. P. MARIE.)

Couteux, âgé de 74 ans, peintre-décorateur, entre le 7 février 1904 dans le service de M. P. Marie, à Bicêtre.

C'est une grande gêne respiratoire et la difficulté à la marche qui déterminent son entrée à l'hôpital.

Son apathie intellectuelle est telle qu'il nous est impossible de lui arracher le moindre renseignement sur son passé pathologique et ses antécédents de famille.

Ce qui frappe l'attention à première vue c'est la tête qui a subi un élargissement considérable et semble tassé dans le sens vertical.

La circonférence maxima est de 61 centimètres 2.

Son diamètre bi-parietal de 16 centimètres.

Son diamètre occipito-frontal de 20 centimètres.

Les rebords maxillaires sont très épaissis.

Le *thorax* est extrêmement déformé; il est très élargi dans le sens antéro-postérieur surtout à droite; il est comme projeté en avant particulièrement à la partie inférieure, tandis que latéralement et à la partie moyenne il est fort aplati.

La partie supérieure ne proémine pas et ne présente pas l'évasement habituel aux grands emphysémateux.

Le périmètre thoracique pris au niveau des mamelons est de 95 centimètres et de 93 sous les aisselles

Le demi-périmètre pris au niveau des mamelons est : à droite de 48 centimètres, et de 47 centimètres à gauche.

La colonne vertébrale présente une cyphose très accentuée

sans déviation latérale bien que le dos paraisse plus voûté à droite.

Le cou paraît très court et comme enfoui dans la cavité thoracique.

Les clavicules sont uniformément et fortement hypertrophiées sans exagération de leurs courbures.

Les épines scapulaires font des saillies plus qu'anormales.

Les humérus sont volumineux et la circonférence des bras



prise à la région moyenne est : à droite de 26 centimètres et à gauche de 26 $\frac{1}{4}$.

Ils ne peuvent être élevés au-dessus de l'horizontale ni en avant ni latéralement ; ils ne sont pas non plus incurvés.

Mais les os des avant-bras le sont fortement avec convexité postérieure ; les radius le sont plus que les cubitus sans qu'on puisse toutefois nettement constater leur hypertrophie. Les circonférences des avant-bras prises à six centimètres au-

dessous des coudes sont : à droite de 24 centimètres et de 25 à gauche.

Il est impossible de les étendre tout à fait dans l'axe des bras.

Rien du côté des mains dont les mouvements se font bien.

Les os du bassin ne paraissent pas touchés.

Ceux des membres inférieurs sont épaissis dans leur totalité et notamment à gauche.



Le fémur droit quoique très volumineux l'est moins que son homologue; mais en revanche il est plus incurvé. La circonférence de la cuisse à sa partie supérieure est de 42 centimètres et de 40 1/2 à six centimètres au-dessus de la base rotulienne.

Le fémur gauche, plus épaissi que le droit, est fortement arqué de haut en bas et de dehors en dedans; mais la courbure antérieure est la moins accentuée.

La circonférence de la cuisse gauche prise à la partie supérieure est de 46 centimètres, et au-dessus de la rotule de 40 $\frac{1}{2}$.

Le tibia droit est moins hypertrophié aussi que le gauche qui l'est excessivement avec forte courbure à sinus postérieur.

Des incurvations osseuses aux membres inférieurs il résulte que, dans la station debout, les genoux étant placés l'un



contre l'autre, les pieds restent écartés de près de 10 centimètres, et si, au contraire, on rapproche ceux-ci, les genoux alors doivent se croiser en se portant l'un en avant de l'autre.

La flexion des cuisses sur le bassin est extrêmement limitée; mais celle des jambes sur les cuisses se fait assez bien.

Le malade pèse 61 kilog. 800 gr. et sa taille mesure 1^m40.

A l'examen des organes on trouve :

Du côté des poumons, de l'emphysème et de la bronchite avec des râles nombreux à droite et à gauche.

Au cœur, une hypertrophie avec de la sclérose surtout à l'orifice aortique.

Du côté du tube digestif : le malade a bon appétit, mange bien et ses digestions sont excellentes. La langue est normale, large, étalée.

Les urines sont albumineuses et la prostate hypertrophiée sans accidents notables.

Au point de vue intellectuel notre sujet est un *minus habens* ; il répond vaguement aux questions qu'on lui pose ou il répond mal.

Les réflexes pupillaires sont nets mais un peu lents.

La vue est bonne et l'ouïe très mauvais.

CHAPITRE V

Marche et Durée.

Le mode suivant lequel naissent, se développent et se succèdent les phénomènes de la maladie osseuse de Paget en constitue la marche.

Elle débute dans l'ombre en sourdine; elle peut même pendant longtemps ne se dévoiler par aucun trouble fonctionnel. Quand une déformation osseuse appelle sur elle l'attention du malade ou du médecin, il est manifeste que l'affection existe déjà depuis longtemps.

Son évolution est très lente et progressive. C'est une affection essentiellement chronique qui peut réclamer dix et vingt ans pour atteindre son apogée. Elle a une tendance à envahir successivement les diverses pièces du squelette, à des intervalles inégaux. De longues années séparent quelquefois les différentes poussées d'ostéite déformante. On a vu le fémur ou les os des membres supérieurs n'être touchés que dix et quinze ans après le tibia. D'autres fois, au contraire, la déformation s'étend très rapidement à presque tous les os pour s'immobiliser ensuite et se fixer sans subir ultérieurement de changements appréciables.

Dans les deux tiers des cas, écrit M. Poncet, (*Traité de chirurgie Duplay et Reclus*) la douleur s'installe dès le début, puis les déformations se montrent d'abord aux membres inférieurs, aux tibias, pour gagner d'autres parties de la charpente osseuse dont la totalité arrive à être prise au bout de dix à quinze ans, exceptionnellement de deux à trois ans.

La marche de la maladie est irrégulière par nature. Elle procède assez souvent par bonds; on assiste à une poussée et il faut attendre quelquefois longtemps pour en observer une seconde.

« Elle est aussi essentiellement envahissante, atteignant successivement les divers os sur lesquels elle porte son action; elle les altère de plus en plus, lentement, mais progressivement et sûrement, parfois avec des temps d'arrêt plus ou moins longs, mais le plus souvent d'une marche continue.

Une autre règle est que l'envahissement est relativement symétrique : rarement un os est atteint depuis un certain temps sans que son congénère ne soit pris aussi. Néanmoins l'évolution des lésions n'est pas parallèle dans les os similaires; aussi, à un moment donné, y a-t-il toujours entre les lésions des parties symétriques une différence plus ou moins accusée.

La durée de la maladie est toujours longue : plusieurs malades ont pu être suivis pendant quinze, seize et vingt ans. » (Thibierge.)

Si, dans ces derniers temps, dans des cas assez rares d'ailleurs, le traitement spécifique a paru amender certains symptômes de la maladie de Paget, aucun traitement n'a pu jusqu'ici ni ralentir la marche de cette affection ni encore moins l'enrayer.

Du reste, la durée de la maladie osseuse de Paget dépend moins des lésions propres à l'affection, que des lésions concomitantes qui abrègent la maladie en faisant disparaître le malade; son évolution découle aussi du sujet sur lequel elle se produit, de son âge, de son sexe, de son état de santé antérieur, etc.; autant de facteurs qui constituent l'individualité spéciale de l'organisme et modifient, prolongent ou abrègent la durée du mal dont il est le siège.

CHAPITRE VI

Diagnostic.

1° Diagnostic sémiologique.

Le diagnostic de la maladie osseuse de Paget est facile dans le cas où le syndrome qui la caractérise est complet : habitus extérieur, hypertrophies et déformations symétriques des os, surtout des os des membres inférieurs, augmentation de volume du crâne dans son ensemble, le grand développement latéral du bassin devenu plus large au niveau des crêtes iliaques que la largeur du corps à la hauteur des épaules (signe de Pierre Marie). Si l'on considère, en outre, que cette maladie est souvent le privilège de l'âge mûr et de la vieillesse, sa longue durée et l'absence de toute réaction fébrile, il sera difficile à un observateur attentif, à moins qu'il n'ait jamais entendu parler de l'affection qui nous occupe, d'égarer son diagnostic. Tout clinicien, dit Joncheray, qui se tient au courant des sciences médicales et des agréables révélations qu'elles font souvent, doit connaître au moins de nom et dans ses grandes lignes la maladie de Paget et de Thibierge.

Mais le diagnostic devient malaisé dans les formes incomplètes où la maladie s'est cantonnée à un petit nombre d'os, et plus encore si la forme est fruste et atypique. Dans ce dernier cas, il est toute une série d'affections que l'on peut confondre avec la maladie de Paget, et que nous passerons en revue plus loin.

Dans le cas de MM. Moizard et Bourges, la maladie aurait débuté vers l'âge de 21 ans. Seuls les deux tibias, le fémur et la clavicule gauches étaient hyperostosés. Et cependant le diagnostic fut fait en raison de la localisation des lésions à la diaphyse des os, des courbures normales exagérées, de la marche lente et progressive du mal.

Pour caractériser cette singulière affection et la diagnostiquer, il ne faut donc pas exiger que les parties du squelette habituellement prises le soient toutes ou en grand nombre; une seule suffit pourvu qu'elle présente l'aspect caractéristique.

2° Diagnostic différentiel.

Nombreuses sont les ostéopathies qui, par la déformation et l'augmentation de volume des os, peuvent rendre difficile le déterminisme de la maladie de Paget.

En tête de notre travail, nous avons donné la division de ces ostéopathies en trois grandes catégories (Hirtz et Merkle); nous suivrons l'ordre de cette classification.

1° *Ostéosarcome*. — Le cancer des os peut prêter à confusion avec la maladie de Paget. Grâce à une mau-

vaïse interprétation des faits (*Académie de Médecine*, 3 mars 1903; Lannelongue), de nombreuses amputations, au moins inutiles, ont dû être pratiquées. Le siège du gonflement au niveau de la diaphyse, la grande facilité des mouvements spontanés ou non, l'absence de douleurs et de suppuration, les fractures spontanées sont autant de caractères communs qui peuvent fourvoyer un médecin peu expérimenté. Mais s'il tient compte d'autre part, de la crépitation parcheminée de la coque osseuse à la pression, des ulcérations cutanées propres au cancer, de la marche de la tumeur, de l'engorgement ganglionnaire, et enfin de l'analyse microscopique de la tumeur, il pourra empêcher le déraillement de son diagnostic.

2° *Kystes*. — Le diagnostic d'un kyste osseux est à peu près impossible et ne peut être affirmé que par la ponction exploratrice. La variété de kystes osseux la plus importante est d'origine parasitaire; il s'agit de kystes hydatiques. L'évolution lente et indolore du kyste osseux, sa crépitation parcheminée, la fluctuation et le liquide, transparent comme de l'eau de roche, retiré par la ponction, suffisent pour différencier cette affection de la nôtre.

3° *Ostéomyélite*. — Nous ne pouvons comprendre que cette grave affection soit sujette à méprise. Au début, l'ostéomyélite s'accompagne de douleurs excessives, de fièvre intense avec symptômes typhoïdiques, le membre est rouge et fortement tuméfié. Après un temps assez court on découvre une fluctuation profonde, et enfin un abcès se fait jour. Plus tard, l'ostéomyélite guérie laisse après elle une hyperostose, mais à son niveau on observe des anciens trajets fistuleux, des cicatrices, des altéra-

tions articulaires. Toutes les séquelles de cette affection et la considération qu'elle siège, non pas dans la continuité des diaphyses mais aux épiphyses, suffisent amplement, nous semble-t-il, pour garantir de toute erreur un médecin tant soit peu instruit.

4° *Exostoses ostéogéniques ou de croissance*. — Elles résultent d'une ostéite plastique de la croissance (A. Poucet). Jusqu'à ces derniers temps, ou à peu près, on ne signalait pas dans les traités des maladies des enfants ou dans les dictionnaires comme une entité pathologique la fièvre de croissance. Il a fallu surtout les travaux de Bouilly et Reclus pour lui accorder sa personnalité nosologique. Or, les exostoses sont multiples, leur forme est en épine et leur siège est au niveau des épiphyses, ou même sur les os plats (bassin épineux); leur marche est chronique, elles sont le fait du jeune âge ou de l'adolescence, de cette époque de la vie où les cartilages conjugaux ne sont pas encore ossifiés. Cette affection n'a donc aucun rapport avec la maladie de Paget.

5° *Ostéite traumatique*. — Elle détermine un gonflement osseux, une hyperostose. Dans ce cas le malade se souvient d'avoir reçu un traumatisme; ou bien c'est la présence d'une plaie ou d'une contusion qui en témoignent.

Ce traumatisme peut entraîner ou bien une ostéite plastique limitée, circonscrite par l'hyperostose de l'ostéite restitutive, ou bien une ostéite diffuse avec suppuration, ou bien encore, dans les cas d'une excessive gravité, une ostéite putride. Est-il possible, nous le demandons, de confondre ces phénomènes inflammatoires, et même l'hyperostose de l'ostéite traumatique, avec l'augmentation de volume des os et leurs incurvations dans l'ostéite déformante?

6° *Rhumatisme osseux*. — Il peut engendrer tantôt, comme le dit Fréchou, des ostéo périostites subaiguës, fugaces qui laissent après elles un peu de gonflement de l'os; tantôt il s'agit d'une forme hypertrophique capable de produire une augmentation considérable de volume de l'os; mais celui-ci n'est pas pris dans la totalité de sa longueur. Il n'a pas l'apparence incurvée. Ces hyperostoses compactes, éburnées, limitées siègent dans le voisinage immédiat d'articulations qui sont atteintes de lésions imputables à leur véritable cause (douleurs, hydarthroses, craquements secs). Elles ont une prédilection bien nette pour le maxillaire inférieur (Adams, Féréol), mais elles n'ont une marche ni systématique, ni progressive, ni symétrique.

7° *Tuberculose*. — Ce sont les os à tissu spongieux comme les os courts et plats (tarse, rochers, côtes, os coxaux, vertèbres), les épiphyses des os longs qui sont les sièges de prédilection de la tuberculose osseuse. Nous savons combien souvent les vertèbres sont envahies par le bacille de Koch où il détermine le mal de Pott. L'épiphyse atteinte par un foyer tuberculeux se tuméfie, se ramollit, puis s'empare de l'articulation voisine. (*Lannelongue, Mém. de la Soc. de Ch., t. IV, 1878.*)

L'os ne tarde pas à s'enflammer, à gonfler, à produire des abcès migrants dont le pus se fait jour à l'extérieur par de nombreux trajets fistuleux qui ne tardent pas, en se réunissant, à former des ulcérations fongueuses et à bords décollés. Et puis, chose de première importance pour le diagnostic dont nous nous occupons, la tuberculose osseuse va de pair avec un état grave de la santé que contribue à augmenter encore l'envahissement du tissu pulmonaire par le tubercule.

8° *Hypérostose des membres variqueux*. — Cette hypérostose est provoquée par la propagation d'une inflammation des parties molles qui avoisinent un os, mais particulièrement le tibia, dans les cas d'ulcères variqueux rebelles de la jambe. Reclus (*Progrès médical*, 6, 13 et 20 déc. 1879) a attiré l'attention sur cette forme d'hyperostose. L'os est alors léger, spongieux, recouvert d'ostéophytes; très rarement le tissu de la diaphyse est dur, éburné, et le canal médullaire oblitéré ou rétréci. Lorsque les épiphyses ne sont pas sondées, l'os s'accroît en longueur et peut l'emporter sur son congénère de 2 à 3 centimètres.

On la considère plutôt, aujourd'hui, comme le résultat d'un trouble trophique causé par une mauvaise circulation locale. Les hyperostoses de l'éléphantiasis auraient la même origine.

On ne comprendrait pas qu'il puisse y avoir confusion entre cette hyperostose et la maladie qui nous intéresse.

9° *Ostéomalacie*. — C'est une affection presque exclusive à la femme. Son caractère absolument spécial est le ramollissement et la fragilité excessifs du squelette qui tombe, pour ainsi dire, en deliquium.

Les inflexions qu'elle détermine aux membres se font dans tous les sens comme s'ils étaient désossés.

Quand l'ostéomalacie n'est encore qu'à son début, l'existence de douleurs vives et de gonflements dus à des kystes osseux, il est alors permis à l'observateur de rester perplexe et d'atermoyer son diagnostic. C'est alors qu'on pourrait croire à une maladie de Paget, à une syphilis osseuse ou à des douleurs rhumatismales.

10° *Ostéoporose sénile*. — Elle a son siège presque exclusif à la cage thoracique et à la colonne vertébrale.

C'est plutôt, comme le dit Thibierge, un état anatomo-pathologique qu'une maladie. Les os ne sont ni douloureux, ni hypertrophiés, mais simplement plus fragiles qu'à l'état normal.

11° *Rachitisme*. — C'est une maladie du premier âge. Cette seule considération serait suffisante pour éviter toute espèce de confusion. L'état général caractérisé par la fièvre, la diarrhée rebelle, l'amaigrissement ne sont jamais le fait du pagétisme. En outre, les déformations ne sont pas le résultat des inflexions normales : ce sont des nouures aux articulations ; l'axe des os est dévié aux hasards des circonstances. Et l'on peut encore ajouter le chapelet rachitique, l'amaigrissement des parois crâniennes ou crâniotabès d'Elsoesser ; l'évasement du thorax qui donne à l'abdomen la forme d'une gourde où celle d'un ventre d'araignée ; en voilà plus qu'il en faut pour éviter toute méprise.

12° *Acromégalie*. — Cette affection singulière doit son nom et son individualité à M. P. Marie. (*Revue de médecine*, 1886, avril.) Elle consiste essentiellement en une hypertrophie des extrémités inférieures, supérieures et céphalique. Si nous ajoutons à cela la flexion légère du rachis et l'attitude du malade, on comprend qu'à première vue on trouve une certaine analogie entre cette maladie et celle de Paget, et que M. Marie lui-même ait pu tergiverser tout d'abord, et croire qu'il s'agissait vraisemblablement d'une maladie de Paget à type aberrant. Mais plus tard, avec l'aide de nouvelles observations et celle d'une étude approfondie, le savant clinicien n'hésita plus à lui donner une place dans le cadre nosologique en la baptisant du nom d'*acromégalie*.

Pour établir le diagnostic différentiel entre le pagé-

tisme et l'acromégalie nous ne saurions mieux faire que de laisser parler le professeur Marie lui-même :

« Chez les malades atteints d'ostéite déformante ce sont surtout les os du crâne qui par leur hyperostose produisent l'augmentation de volume de la tête ; si quelquefois les os de la face sont atteints eux aussi ce n'est que d'une façon légère et pour ainsi dire accessoire ; chez nos malades, au contraire, ce sont surtout les os de la face qui subissent l'hypérostose, celle des os du crâne n'ayant qu'un développement moins accentué ; chez les premiers, le visage prend un aspect triangulaire à base supérieure ; chez les seconds celui d'une ellipse allongée, enfin chez les myxadémateux il est arrondi (*en pleine lune* comme le dit très justement Sir William Gull). »



Ces schémas sont ceux du contour général du visage :

1^o dans le myxœdème ;

2^o dans l'acromégalie ; 3^o dans la maladie de Paget.

Quant à la localisation de l'hyperostose dans les membres elle est loin d'être semblable dans les deux affections ; nous savons que le caractère spécial présenté par nos malades est une *hypertrophie énorme des pieds et des mains* survenant le plus souvent sans changement notable de volume dans les os longs des membres et

du moins précédant de beaucoup celui-ci quand il existe, d'où un contraste étrange entre la largeur des extrémités et la gracilité du membre lui-même; or, dans la maladie de Paget il en est tout autrement; ce sont surtout les *os longs* qui sont atteints, l'hyperostose ne frappant presque jamais les os des extrémités, ou, lorsqu'elle le fait, ce n'est que d'une façon extrêmement légère.

Pour ce qui est des autres os du squelette (clavicules, côtes, bassin, etc...) on sait qu'ils peuvent dans l'une et l'autre affection être envahis par l'hyperostose, mais celle-ci est, croyons-nous, généralement plus marquée dans l'ostéite déformante que dans l'autre processus morbide.

Un autre signe d'une importance capitale, c'est, dans la première de ces maladies, une tendance très marquée à la *déformation des os* (d'où son nom), tendance qui ne s'observe pas dans la seconde; dans celle-ci en effet on ne voit jamais ces courbures quelquefois si prononcées des fémurs et des tibias en dehors et en avant et plus rarement des humérus et des os de l'avant-bras.

Chez un certain nombre de malades de Sir James Paget on trouve noté un *abaissement de la taille*, par suite justement des déformations qui viennent d'être signalées; chez nos malades au contraire, il existe le plus souvent un accroissement de celle-ci.

De plus le *début* lui-même est tout à fait différent dans les deux cas. En effet, l'ostéite déformante ne se montre en général qu'à un âge assez avancé, tandis que l'acromégalie survient toujours de quinze à trente-cinq ans.

Enfin le mode d'invasion des différentes parties du

squelette n'est pas non plus le même ; chez nos malades ; il se fait d'une manière *symétrique* : les deux mains ou les deux pieds se prennent à la fois ; dans l'ostéite déformante, au contraire, l'invasion s'effectue d'une façon bien plus dissociée ; c'est un tibia ou un fémur qui est d'abord atteint, l'os correspondant de l'autre côté ne deviendra malade qu'un certain temps après, et pendant toute la durée de l'affection on peut voir les os du côté le premier atteint, être plus hypertrophiés et plus déformés que ceux du côté opposé.

13° *Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique*. — C'est une complication des lésions pulmonaires ou pleuro-pulmonaires et surtout de la tuberculose ; il n'est pas rare non plus de la rencontrer dans le cours de la pyélonéphrite. C'est encore M. P. Marie qui a étudié cette affection et lui a donné le nom ci-dessus. (*Revue médicale*, janvier 1890). La nature du mal est une médullite subaigüe avec hyperplasie et condensation de l'os. La maladie se localise volontiers aux phalanges qui sont alors élargies, renflées en baguettes de tambour ou en battant de cloche, déformation à laquelle vient aussi s'ajouter l'incurvation des ongles en bec de perroquet. Le diagnostic d'avec la maladie de Paget ne peut donc offrir de difficulté, malgré la cyphose lombaire et l'augmentation de volume de l'olécrâne et de la rotule rencontrées souvent dans les cas de ce genre.

14° *Léontiasis ossea de Virchow* du nom du médecin allemand qui l'a étudiée le premier et l'a ainsi appelée en l'assimilant à l'éléphantiasis de la peau. M. Le Dentu qui s'en est particulièrement occupé l'appelle *périostose diffuse non syphilitique des os de la face et du crâne*. « Elle se caractérise par des tumeurs multiples de la face et

du crâne, donnant à l'extrémité céphalique l'aspect monstrueux d'une racine noueuse. » (*P. Marie, Soc. méd. des hôp. de Paris*, janvier 1892). Elle commence habituellement par l'apophyse montante du maxillaire supérieur droit et devient bilatérale dans la généralité des cas. L'élargissement des os de la face et de la base du crâne réalise l'apparence d'un mufle de lion. Impossible à confondre avec la maladie de Paget.

15° *Spondylose rhizomélisque*, nommée ainsi et décrite encore pour la première fois par M. P. Marie (*Bull. Soc. méd. Hôp.*, février 1898). Elle s'individualise par une ankylose de la colonne vertébrale et des articulations de la racine des membres. Elle présente parfois des hypertrophies diaphysaires, mais jamais de ces grandes incurvations rencontrées dans la maladie de Paget.

16° *Ostéoporose adipeuse*. — Elle a été l'objet d'une étude particulière de MM. Cornil et Rauvier. Elle offre deux états différents : elle peut être limitée à une épiphyse avoisinant une articulation chroniquement enflammée ; ou bien elle peut s'emparer de la charpente osseuse dans sa totalité. L'os est rempli de graisse, de moelle huileuse ; véritable dentelle, il se fracture au moindre traumatisme ; la pression du doigt est suffisante pour fléchir ou briser l'os. Cet état du squelette diminue le poids spécifique du corps. L'ostéite déformante ne présente rien de semblable.

17° *Ostéo-syphilose*. — Nous laissons avec empressement cet article à la compétence de M. Thibierge.

« Les hyperostoses de la syphilis de l'adulte diffèrent aussi par leur forme et leur siège de celles produites par l'ostéite déformante : l'os, au lieu d'être augmenté de volume dans une grande étendue, est tuméfié en un

point plus ou moins limité, et à un niveau quelconque de sa diaphyse; ses faces sont bosselées, vallonnées; ses bords offrent une saillie volumineuse qui les déforme considérablement. De même, au crâne, l'augmentation de volume est moins considérable que dans l'ostéite déformante, n'est pas générale, mais partielle, formée de mamelons plus ou moins isolés. Les douleurs sont souvent nocturnes; souvent il existe des phénomènes plus ou moins accusés de compression cérébrale.

Les lésions osseuses de la syphilis héréditaire tardive présenteraient avec l'ostéite déformante plus d'analogies que celles de la syphilis acquise : le tibia est souvent hyperostosé dans une grande étendue, présente une convexité antérieure bien connue depuis les travaux des professeurs Lannelongue et Fournier, et caractérisée par la dénomination de tibia en lame de sabre; la courbure à convexité externe n'existe pas, l'hyperostose est moins étendue, la surface de l'os est souvent irrégulière : ces caractères joints à l'âge des malades (l'hérédosyphilis même tardive devenant exceptionnelle après l'âge de trente ans) permettent d'éviter l'erreur qui serait parfois facilitée par la multiplicité des os atteints dans la syphilis héréditaire (Lannelongue, Fournier).

18° *Géantisme osseux*. — Il est congénital et va de paire avec une hypertrophie semblable des parties molles. Il n'y a donc pas de confusion possible.

Du reste, d'après M. le professeur Brissaud, le géantisme et l'acromégalie sont une seule et même maladie, ou, du moins, s'il s'agit de deux maladies nosographiquement différentes, la même cause semble les provoquer l'une et l'autre et en diriger l'évolution.

Si la période de temps, pendant laquelle l'exubérance

de l'ossature s'accomplit, appartient à l'adolescence et à la jeunesse, le résultat est le gigantisme et non l'acromégalie. Si elle appartient à l'âge adulte, c'est-à-dire à une époque de la vie où la stature est depuis longtemps déjà un fait acquis, le résultat est l'acromégalie.

Toutefois M. P. Marie se refuse à admettre l'identité de nature de l'acromégalie et du gigantisme.

CHAPITRE VII

Pronostic.

Le pronostic de la maladie de Paget est sombre. On répète qu'elle ne fait pas mourir ses sujets qui sont plutôt les victimes d'affections concomitantes comme celles, les plus fréquentes d'ailleurs, qui intéressent le cœur ou les poumons ; le cancer aussi entrerait pour une part assez forte dans le pourcentage des causes de mort.

Mais, comme le dit si bien Fréchou, l'aspect ridicule du malade, sa faiblesse musculaire, la gêne de ses membres alourdis et incurvés, les fractures possibles pas toujours consolidées, les douleurs à la marche, l'incapacité au travail, la sénilité précoce font du malade un infirme qui ne tarde pas à tomber dans un état de décrépitude extrême. Les déformations thoraciques gênent la respiration et le jeu du cœur, compromis d'ailleurs par l'athérome artériel et l'emphysème pulmonaire.

Dans les formes incomplètes où la lenteur d'évolution des lésions du pagétisme ne peuvent arriver à terme, la mort est souvent hâtée par une lésion cardiaque, des troubles respiratoires, la généralisation d'une tumeur.

4. Le pronostic ne doit pas non plus rester muet sur les douleurs qui peuvent affliger le malade et le clouer au lit; sur les troubles de la vue et de l'ouïe qui rendent difficile sinon impossible sa vie de relation.

Dans l'hypothèse d'une origine syphilitique de la maladie de Paget on pourrait croire que l'affection doive bénéficier du traitement spécifique et par là aboutir sinon à la guérir, tout au moins à l'améliorer. Or, nous savons qu'il échoue presque toujours. MM. Gaucher et Rostaine après avoir présenté leur malade et fait remarquer son amélioration, par la médication mercurielle et iodurée, déclarent que le mieux, assez rapide au début de ce traitement, se ralentit ensuite. En tout cas ils avouent que leur malade « est le premier qui ait été nettement amélioré par le traitement spécifique. »

En effet la plupart des observateurs après avoir appliqué le traitement même d'une façon intensive, ont été obligés de le suspendre à cause de son inefficacité et quelquefois de sa nocuité. Emprasons-nous toutefois d'ajouter que cela ne peut rien préjuger contre la doctrine de l'hérédo-syphilis, car le traitement est impuissant à déloger des lésions trop anciennes ou même à les modifier.

En résumé, la maladie de Paget est compatible assurément avec une longue existence, mais elle s'accompagne de dégradations viscérales qui n'existent pas au titre de complications, mais à raison de lésions contemporaines. Elle ne menace pas, de son fait exclusif, la vie des malades; et si l'on supputait les risques des pagétiques on arriverait à cette conclusion, qu'ils ne courent d'autres dangers que ceux qui leur viennent de leur système vasculaire. L'insuffisance cardiaque, qu'elle

soit le fait du myocarde scléreux ou de lésions aortiques, les lésions en foyer de l'encéphale, la néphrite intersti-tielle, telles sont les redoutables coïncidences qui frappent et enlèvent les malades.

CHAPITRE VIII

Anatomie pathologique.

Si l'on dresse l'inventaire des nombreux travaux publiés, tant en France qu'à l'étranger, sur la maladie de Paget, on découvre qu'une centaine de cas, plus ou moins avérés et incontestables, ont été recueillis jusqu'aujourd'hui. Frédérick-A. Packard faisant une revue générale de tous les cas d'ostéite déformante publiés jusqu'en 1901 en trouvait quatre-vingt-dix-neuf cas; mais toutes ces observations passées au crible d'une étude minutieuse, celles qui s'écartaient notablement du type convenu ayant été éliminées, ne restaient plus que soixante-six dignes à tous égards de l'étiquette qui leur était apposée.

Les autopsies ont été pratiquées un assez grand nombre de fois; mais dix à peine l'ont été avec des garanties capables de satisfaire à peine les moins exigeants des anatomo-pathologistes.

L'histologie notamment laisse à désirer; de là des divergences dans les descriptions qui ont retardé et retardent encore, peut-être, la solution définitive que réclame la nature de cette affection si bizarre d'allures

et si intéressante pour les médecins qui trouvent dans les satisfactions de l'intelligence un des charmes, non le moindre, de leur difficile profession.

Mais il serait injuste toutefois de tenir rigueur aux histologistes du défaut de concordance dans leurs descriptions. Qu'on réfléchisse seulement que l'affection qui nous occupe demande dix à vingt ans pour atteindre le terme de son évolution et qu'un examen du système osseux, par exemple, fait au début du mal, pourra différer manifestement d'un autre fait à une époque voisine de son achèvement.

Si l'histologie du système osseux atteint de pagétisme est assez complète actuellement il n'en va pas de même de celle du système nerveux, et cependant elle est la plus importante et peut-être sera-t-elle décisive. Écoutons à ce sujet M. Lancereaux :

« Le système nerveux nous paraît jouer un rôle important dans la production de l'ostéite déformante; c'est pourquoi je n'hésite pas à dire que plus on étudiera cette affection plus la proposition de cette vérité deviendra évidente. » (*Traité d'Anat. pathol.*, p. 54.)

Dans un premier article nous donnerons les lésions macroscopiques des os et des parties qui s'y rapportent. Dans un second celles que découvre le microscope; un troisième, leur analyse chimique, et dans un quatrième les lésions concomitantes.

1^o Lésions macroscopiques.

La *peau*, même quand elle n'offrait pas aux jambes, du vivant du malade, ni varices ni plaie, présentait au

moins le plus souvent des vergetures au niveau des hypertrophies considérables des os sous-jacents.

Les *muscles* sont atrophiés et pâles.

Des *ligaments* ont été trouvés ossifiés. Hudelo et Heitz signalent dans leur observation l'ossification du ligament interosseux de la jambe.

Les *os*, quand l'affection est encore relativement récente au moment du début, présentent plutôt une certaine mollesse et une fragilité évidente; à une période plus avancée leur résistance est augmentée. Gilles de la Tourette et Magdelaine rapportent que l'os pathologique est difficilement entamé par la scie; Hudelo et Heitz, au contraire, qu'une lame de couteau s'y fait aisément son chemin.

Les os sont lourds en raison de leur augmentation de volume; mais l'état poreux de leur tissu fait qu'ils sont moins pesants que ne pourrait le faire penser leur volume (Thibierge). De là cette vérité paradoxale que le poids du squelette s'accroît en même temps que le poids spécifique de ses différentes pièces diminue.

Le *périoste* présente le plus souvent son épaisseur normale; quelquefois il est gonflé et richement vascularisé; son adhérence à l'os sous-jacent est parfois aussi tellement exagérée qu'en essayant de le détacher on arrache des fragments de substance osseuse. Du reste, il se décolle toujours plus facilement au niveau des épiphyses.

La *surface des os* malades, généralement d'une couleur rosée due à un engorgement sanguin, présente des sillons vasculaires. Elle est perforée d'une multitude de petits trous dont quelques-uns peuvent atteindre deux millimètres de diamètre; ce sont des orifices de canaux

de Havers élargis. Ces porosités superficielles pénètrent fort loin dans le corps de l'os et, en certains endroits, elles rejoignent par les anastomoses de la raréfaction centrale le canal médullaire. Sur les os longs cette surface est inégale et raboteuse, présentant des plaques osseuses surélevées constituées par de larges écailles de plusieurs centimètres d'étendue et comme surajoutées. Les saillies normales qu'elle présente sont exagérées et, si l'os a subi une fracture, le col en est volumineux et solide. Çà et là on y rencontre aussi des îlots de substance friable et légèrement ramollie au point même de se laisser déformer par la pression du doigt. Les gouttières répondant au passage des tendons sont aussi très accentuées.

L'aspect inégal, bosselé, spongieux des os malades, leur donne une certaine ressemblance avec la peau d'un éléphantiasique (Lancereaux).

Il est inutile de revenir ici sur les déformations auxquelles les os longs sont sujets dans la maladie de Paget; elles ont été suffisamment décrites au chapitre de la symptomatologie.

Les *diaphyses des os longs* sont épaissies par suite du développement exagéré de la substance compacte, bien qu'en même temps raréfiées à la surface et au voisinage du canal médullaire où elle peut prendre la forme plus ou moins finement réticulée et même poreuse.

Dans la *zone intermédiaire* l'état compact est conservé avec un commencement de raréfaction. On y constate souvent des îlots de tissu osseux dur et solide. Par places l'os forme une très fine dentelle à mailles très larges, mais les couches les plus internes sont souvent éburnées.

La *vascularisation* de l'os est un peu plus marquée qu'à l'état physiologique. Parfois même, comme dans les pièces présentées par Silcock à la *Soc. path. de Londres*, le tissu osseux paraît congestionné et les vaisseaux du périoste sont manifestement dilatés. Ces variations tiennent sans doute à la différence d'ancienneté du processus morbide et correspondent à des phases distinctes dans l'évolution des lésions.

La *cavité médullaire* est de forme et de limites très irrégulières. Ses dimensions peuvent rester normales, mais la plupart du temps le canal est dilaté; il peut même s'allonger aux dépens du tissu spongieux des épiphyses. Sur certains points on peut voir la cavité médullaire, plus ou moins oblitérée par des couches osseuses de nouvelle formation, offrant le caractère de l'ostéite condensante.

La *moelle*, riche en graisse et très vasculaire est rouge, semblable à la moelle fœtale; elle est abondante et remplit les canaux élargis et les espaces lacunaires.

Le *tissu spongieux des épiphyses* est manifestement raréfié et de forme aréolaire. Il est, en effet, creusé d'alvéoles circonscrits par des travées osseuses très amincies et à bords dentelés.

Du côté des *surfaces articulaires* on rencontre leur agrandissement en rapport avec l'hypertrophie des épiphyses qui les coiffent; elles sont très rarement atteintes; on peut cependant y trouver des points où le cartilage présente de l'amincissement, de la dégénérescence graisseuse et même de la nécrose.

Ces lésions paraissent résulter de l'extension au cartilage d'un processus primitivement osseux; elles sont, en effet, limitées aux articulations en rapport avec les os

altérés; elles sont plus prononcées là où l'os est le plus atteint.

Les *os courts* envahis par la maladie de Paget offrent les mêmes altérations qu'aux épiphyses des os longs. Le tissu spongieux est raréfié et ses travées épaissies. Leurs surfaces sont aussi parsemées de porosités; l'os paraît trop léger pour son volume, et il est friable comme une meringue (Fréchou).

Les *os du crâne* sont épaissis dans des proportions souvent considérables; ils peuvent atteindre deux et même trois centimètres d'épaisseur. A l'autopsie du malade Bourceret — Rathery — Leloir les sinus frontaux étaient obstrués par du tissu osseux.

Leur *surface externe* offre parfois des plaques larges, étalées, surélevées et plus teintées que les parties avoisinantes; elle présente en outre un piqueté plus ou moins prononcé.

Leur *surface interne* est lisse ou légèrement mamelonnée; le plus souvent elle est nivelée, ne présentant plus ni dépressions, ni digitations; seuls les sillons vasculaires sont très accentués.

Les *os de la base* sont généralement épargnés. Gilles de la Tourette et Magdelaine les ont trouvés hypertrophiés dans quelques cas.

Les *sutures* ordinairement soudées n'offrent plus de traces.

Après une section perpendiculaire à la surface d'un os de la voûte, on remarque que le *diploé* a disparu et qu'il ne sépare plus les deux tables interne et externe.

L'*Épaisseur de l'os* est alors constituée par un tissu poreux, lamellaire ou spongieux, dont les mailles sont remplies d'une sorte de moelle rougeâtre ou par un tissu

dur, dense, compact, ressemblant à de l'ivoire ou à de la pierre à chaux; formant une couche continue ou disposée sous forme d'ilots plus ou moins larges au milieu d'un tissu spongieux (Thibierge).

Les *vertèbres* sont unies les unes aux autres par des ligaments épaissis, indurés, quelquefois en partie ossifiés, d'où des ankyloses externes plus ou moins prononcées.

Les *côtes* sont parfois si ramollies qu'un couteau peut facilement les sectionner. On en a rencontré offrant à leur centre un véritable canal médullaire.

Les *cartilages costaux* peuvent être atteints, comme cela s'est vu plusieurs fois, d'une ossification partielle.

Les *os iliaques* et le *bassin* si généralement compromis dans le pagétisme, ont été, nous croyons, suffisamment étudiés plus haut.

2° Histologie osseuse.

C'est l'Anglais Butlin qui fit, le premier, l'examen histologique du système osseux d'un pagétique, et cela sur plusieurs cas observés par Paget lui-même (observ. I de son premier mémoire; observ. IV et V de son second).

Il a obtenu, les trois fois, des résultats identiques.

Les canaux de Havers étaient éctasiés et contenaient, au milieu d'une substance homogène ou granuleuse, des cellules rondes ou ovales pareilles à des leucocytes et d'autres cellules à morphologie variée comme on en rencontre dans la moelle des os en voie d'accroissement. On y voit encore de grandes cellules nucléées et des

fibres nombreuses, quelques cellules myéloïdes peu abondantes et de la graisse disséminée par îlots.

Les ostéoplastes et les canalicules osseux ne présentaient pas de modifications appréciables.

L'os nouveau, en un mot, paraît bâti sur un plan différent et jeté dans un moule plus large. (Butlin).

Goodhart (observ. II), Guinon (observ. III) et Sharkey (observ. XXV) ont obtenu des résultats semblables à ceux de Butlin. Voici, du reste, comment Thibierge résume ces premiers travaux histologiques, en 1890.

« L'os présente un mélange d'ostéite raréfiante (canaux de Havers larges et irréguliers, quelquefois dentelés sur les bords) et d'ostéite formatrice (certains canaux de Havers rétrécis, lamelles d'os de nouvelle formation) et, comme cela est la règle dans les lésions mixtes, les systèmes de lamelles qui entourent les canaux de Havers n'ont plus la disposition régulière de l'état normal, sont dirigés dans différentes directions. Les vaisseaux des canaux de Havers ne sont pas dilatés; quant à la moelle osseuse ses altérations n'ont été étudiées que dans un cas (observ. IV) et d'une façon insuffisante; elle doit cependant, en présence de semblables altérations du tissu osseux lui-même, être plus ou moins lésée. En résumé, nous ne possédons sur ces lésions que des notions trop incomplètes pour arriver à une notion exacte de la nature de la maladie. »

Stilling (*Archives de Virchow*) 1890 a donné une description excellente, plus complète et bien résumée dans la thèse de Barthélémy.

« Sur une coupe faite perpendiculairement à la surface du crâne, on voit que la différenciation histologique entre les tables interne et externe et le diploé n'existe plus. A

ces trois zones osseuses normales s'est substitué un tissu spongieux, aréolaire. Les trabécules osseuses qui le composent ont des bords irréguliers, rongés par de nombreuses lacunes de Howship; elles présentent en certains points des solutions de continuité dues au processus de résorption. Les assises osseuses les plus superficielles elles-mêmes ne sont pas respectées. Dans les lacunes de Howship et les sinus creusés par la résorption se trouvent des cellules géantes de la moelle, en si grand nombre qu'on croirait avoir sous les yeux une surface de résorption typique.

Parallèlement au processus ostéo-destructeur on remarque des phénomènes de reconstitution osseuse. Sous le périoste et la dure-mère existe une faible couche de tissu osseux jeune; et la surface de certaines travées osseuses non intéressées, on constate l'apposition d'une assise de tissu osseux non calcifié, plus ou moins large, se colorant bien par le carmin; de nombreuses travées calcifiées sont réunies par d'autres non calcifiées. Ces couches non calcifiées viennent par place combler les vides creusés par le travail de résorption; elles sont elles-mêmes parcourues par les canaux perforants. La substance non calcifiée se différencie partout très nettement de la substance calcifiée; elle ne paraît pas devoir son origine à un processus de décalcification; elle a, au contraire, les caractères du tissu osseux jeune; elle possède souvent des ostéoblastes bien développés, à prolongements ramifiés.

La moelle osseuse est formée d'un tissu conjonctif fibrillaire, richement vascularisé et plus ou moins riche en cellules. Parmi celles-ci, on trouve des cellules conjonctives fusiformes à grosses granulations, et d'autres

cellules polygonales à protoplasma granuleux ; on trouve aussi des cellules géantes et des leucocytes parfois réunis en amas ; il y a peu de cellules adipeuses.

Sur les os longs atteints par le processus morbide on trouve des altérations analogues. Dans l'épaisseur du tissu compact s'est installé, en de nombreux endroits, un tissu spongieux qui rappelle à peine la structure normale de l'os.

Les trabécules qui limitent la cavité médullaire sont très minces. La coque raboteuse, produite par le périoste à la surface de l'os, est formée de travées osseuses très étroites, séparées l'une de l'autre par de larges alvéoles remplies d'une moelle riche en graisse.

Quelques unes de ces travées sont formées d'un tissu osseux fibrillaire, sans la moindre trace de calcification. Des travées plus anciennes, pour la plus grande partie calcifiées, présentent les bordures non calcifiées décrites plus haut. De même, dans la substance compacte ancienne se trouvent des parties de récente formation bordées d'ostéoplastes.

Ajoutons qu'en certains points ces couches néoformées viennent combler les anfractuosités et oblitérer les canaux vasculaires des os ; il existe ainsi à côté de canaux dilatés et de cavités anfractueuses (ostéite raréfiante) des canaux et des cavités rétrécies ou même oblitérées (ostéite condensante). »

Ménétrier et Gaukler ont publié les résultats histologiques de deux observations lues à la *Société méd. des hôp.*, 4 juin 1903.

Ils ont remarqué que « l'espace compris entre les canaux de Havers est occupé par une substance osseuse formée de lamelles stratifiées ; sinucuses, incurvées en arc de cercle, ces lamelles ne se rapportent à aucun dessin

régulier. Dans cette substance osseuse fondamentale on observe des lacunes nombreuses et des canalicules; les cellules osseuses, éparses, irrégulièrement distribuées, n'ont pas de prolongements (Stilling). Il y a donc une raréfaction ou mieux espacement de cellules osseuses dans une substance fondamentale lamellaire sans dessin régulier.

Stilling a vu que dans les canaux de Havers un côté se couvrait d'un enduit d'ostéoplastes, créant de la substance osseuse calcaire, cependant que la raréfaction progressait du côté opposé.

Il est clair que, si le processus raréfiant l'emporte sur la néoformation, les canaux de Havers s'élargissent en cavités irrégulières qui communiquent; les couches lamellaires se fragmentent, le tissu compact n'est plus reconnaissable, il ne reste qu'un os trabéculaire dans lequel les travées osseuses intriquées, anastomosées, délimitent de vastes espaces médullaires anfractueux. Ainsi s'expliquent, nous semble-t-il, les lésions un peu spéciales des cas de Ménétrier et Gaukler. Nous ne pensons pas qu'elles diffèrent essentiellement des lésions communément décrites; elles ne représentent qu'une exagération des lésions ordinaires sous la dépendance d'un processus morbide incontestablement plus intense que d'habitude. (Fréchou.)

Le contenu des porosités, des cavités et des canaux de Havers, cette moelle rougeâtre qui, à l'œil nu, paraissait assez peu altérée, présente sous un fort grossissement des modifications considérables. Elle se dispose comme un tissu conjonctif, strié, fibrillaire, plus ou moins vascularisé, plus ou moins riche en éléments cellulaires, selon l'âge des lésions. Au début, la vascularisation est abon-

dante, on compte de nombreuses cellules, cellules conjonctives fuselées avec de gros noyaux, cellules polygonales à protoplasme granuleux, quelques cellules géantes et des amas de leucocytes. Les cellules normales de la moelle et les cellules adipeuses sont très clairsemées. Dans les lésions avancées les myélocytes et les cellules adipeuses ont disparu; le tissu conjonctif est pauvre en cellules plates fusiformes ou étoilées et parcouru par de rares et minces capillaires sanguins. Ce tissu se continue avec le tissu périostique qui envoie jusqu'à la face profonde de l'os ses prolongements fibrillaires à travers les cavités. (Ménétrier et Gaukler.)

Le processus raréfiant serait caractérisé par la présence, sur les limites des cavités médullaires et tout contre les lamelles osseuses, d'une bordure continue de cellules, volumineuses, anguleuses, polyédriques ou polygonales, à gros noyau ovoïde, ayant toutes les apparences de myéolopaxes. Elles semblent se creuser des logettes dans la substance lamellaire. Par places, de petits blocs osseux étant échancrés, entourés par ces cellules, figurent un trabécule en voie de disparition. Les espaces ainsi creusés sont ultérieurement comblés par du tissu scléreux.

Au voisinage du canal central on retrouve par places les éléments cellulaires de la moelle osseuse avec des apparences plus proches de l'état normal. L'on voit alors des cellules hémoglobiques nucléées en assez forte proportion, des myélocytes granuleux, des cellules éosinophiles et des mononucléaires de tailles variées.

Eu égard au calibre des canaux qu'ils parcourent les capillaires sanguins sont petits, car ils ne dépassent guère le volume normal, mais ils sont par endroits cer-

tainement lésés; car Stilling a observé de petites hémorragies disséminées dans la moelle altérée. Et Ménétrier et Gaukler notent que, soit au niveau du périoste, soit dans les cavités profondes, des artérioles présentent une endartérite très prononcée et un rétrécissement de calibre dû à la végétation de leur membrane interne.

Ces mêmes auteurs ont trouvé, dans la lésion commençante de la diaphyse humérale, les vaisseaux nourriciers, au nombre de deux, manifestement élargis.

Tous ces détails sont tirés de la thèse de Fréchou qui résume l'examen histologique des altérations de structure et de texture du système osseux, dans la maladie de Paget en ces termes :

Ces lésions consistent surtout :

1° En un travail de résorption de la substance osseuse, au niveau du canal médullaire et des canaux de Havers qui communiquent entre eux comme un tissu aréolaire.

2° En une néoformation compensatrice, sur la paroi des cavités, de lamelles osseuses qui s'épaississent écartant les ostéoplastes les unes des autres.

3° En une production, au-dessous du périoste chroniquement irrité, d'énormes périostoses poreuses et mamelonnées.

4° En l'aboutissement des lésions médullaires à un tissu de sclérose généralisée.

3° Analyse chimique osseuse.

Un certain nombre d'analyses chimiques d'os atteints de pagétisme ont été faites; en général, elles se confirment l'une l'autre. C'est pourquoi nous ne pouvons

mieux faire que de rapporter ici celle qui a été pratiquée sur une clavicule (cas de Gilles de la Tourette et Magdelaine) par M. Cathelineau, chef du laboratoire de chimie de M. le professeur Fournier à l'hôpital Saint-Louis, avec en regard l'analyse d'une clavicule saine, venant d'une femme de vingt-cinq ans, pratiquée par Von Bibra.

		Cathelineau.	Van Bibra.
Carbonate de chaux.	p. %	15,774	4,44
Phosphate de magnésie	id.	1.040	0.85
Phosphate de chaux	id.	61.581	28.18
Substance organique	id.	18.780	32.49
Divers (osseine, mat. grasses, fluorures)	id.	2.825	34.04

Ces analyses donnent des résultats intéressants. En effet, alors que la proportion des matières organiques par rapport à celle des matières minérales peut varier entre 25 et 32 pour 100, elle n'est plus dans l'analyse de l'os malade que de 18,78, c'est-à-dire presque moitié inférieure à la proportion normale dans le tissu osseux sec.

En même temps la proportion de la chaux augmente et dans ses combinaisons avec l'acide phosphorique et l'acide carbonique; on trouve aussi ce fait particulier d'une forte proportion de carbonate de chaux. Par contre la magnésie n'entre que pour une faible part dans la composition des cendres.

4^o Lésions concomitantes.

Lés lésions caractéristiques ont pour siège le tissu osseux dans la maladie de Paget, mais à l'examen cada-

vérique on dévoile d'autres altérations organiques nombreuses et variées.

Les compte-rendus des autopsies s'étendent avec force détails sur l'état du squelette et glissent généralement sur les lésions des autres tissus signalées d'habitude comme contingentes et partant sans importance. S'il en est ainsi pour certaines d'entre elles, il en est d'autres en revanche qui présentent un vif intérêt; nous voulons parler des lésions nerveuses insuffisamment recherchées pendant longtemps et incomplètement étudiées encore maintenant.

Le *cancer*, nous l'avons déjà dit, est assez fréquent. Paget, dans son premier mémoire, signalait déjà cette fréquence, et certains auteurs ont voulu y voir une manifestation pathologique de la maladie osseuse. Thibierge, sur dix-neuf cas de mort qu'il a relevés, dix fois la terminaison fatale avait été amenée par des tumeurs malignes; voici, du reste, sa pensée à leur sujet.

« Des tumeurs malignes ont été constatées dans un certain nombre de cas; elles occupaient le plus souvent les os, souvent aussi des organes dont le cancer est souvent secondaire à des tumeurs d'origine osseuse, et dans ces derniers cas l'autopsie a rarement été assez complète pour qu'on puisse affirmer que la lésion primitive n'occupait pas les os. Ces tumeurs appartenaient à des types histologiques différents autant qu'on peut en juger par les examens souvent fort incomplets qu'en donnent les auteurs anglais; mais elles avaient toutes les attributs de la malignité; et à l'heure actuelle on tend à accorder une importance de moins en moins grande aux caractères histologiques des néoplasmes. Ces tumeurs semblent cependant avoir toutes pour origine

les divers éléments des os et de leurs annexes (sarcomes, enchondromes); elles peuvent donc être considérées comme résultant de l'évolution anormale de tissus lésés dans l'ostéite déformante et comme liées au processus de cette dernière. Leur fréquence, plus encore que leurs caractères anatomiques, établit leurs relations avec la maladie primitive et en font un nouvel exemple de tumeurs malignes, venant se superposer, par suite d'une anomalie nutritive des tissus, à une lésion chronique dont elles terminent l'évolution. »

Des lésions qui sont aussi d'une extrême fréquence dans la maladie osseuse de Paget, sont les *lésions cardiaques et vasculaires*. Dans les dix-neuf cas de Thibierge elles ont déterminé huit fois la mort.

Richard (observation personnelle) signale une athéromasie généralisée, avec symptômes de sclérose rénale et l'asphyxie symétrique des extrémités, occasionnée par le froid, il est vrai, mais évidemment conditionnée par le trouble de l'irrigation artérielle.

La plupart des observations signalent des lésions valvulaires, des aortes athéromateuses, des calcifications de vaisseaux, etc...

Mais le cœur et les vaisseaux ne sont pas les seuls organes qui paient un lourd tribut à l'artériosclérose.

Les *poumons* présentent fréquemment les lésions qui caractérisent l'emphysème et la bronchite chronique; l'autopsie les montre œdématiés, congestionnés, quelquefois avec des adhérences pleurales. Goodhart a rencontré des nodules cancéreux sur les plèvres.

Le *foie* est souvent aussi compromis; il peut prendre le type du foie muscade. Goodhart y a trouvé des noyaux cancéreux.

La *rate* est souvent très indurée et très hypertrophiée, présentant des lymphômes ressemblant à ceux de la maladie d'Hodgkin.

Chez le malade de Packard, la rate était grosse et mesurait dans les trois dimensions : 13 centim., 8 centim., et 3, 5 centimètres.

Les *reins* échappent rarement; en général ils sont très congestionnés. Dans le cas de Hudelo et A. Heitz, les *glandes surrénales* étaient le siège d'une sclérose interstitielle, ce qui expliquait la mélanodermie du malade.

La *glande pituitaire* qui est toujours atteinte d'une hypertrophie considérable dans l'acromégalie (P. Marie), est ordinairement respectée dans le pagétisme.

La *glande thyroïde*, au contraire, est très fréquemment lésée. Thibierge l'a trouvée très petite; L. Lévi, atteinte d'une sclérose très accusée avec lésions vasculaires et parenchymateuses; Hudelo et Heitz, plus sclérosée encore; Packard l'a trouvée tellement petite qu'elle ne pouvait être délimitée.

5° Lésions nerveuses.

Leur étude dans la maladie de Paget, comme nous l'avons déjà dit, du reste, est en retard. C'est depuis peu de temps que les investigations histologiques se portent vers le système nerveux.

Notre travail sur ce point doit nécessairement se borner à recueillir les résultats acquis à l'heure actuelle.

Le premier examen sérieux, au microscope, a été pratiqué par M. Gombault sur la moelle épinière du malade de MM. Gilles de la Tourette et Magdelaine. Le voici

comme il est rapporté dans le *Bulletin de la Soc. méd. des hôp.*, 1894, 21 juin :

La moelle enlevée n'a pas été examinée microscopiquement à l'état frais. Elle a été mise à durcir dans une solution de bichromate de potasse (liqueur de Müller). Une fois durcie, on constate à l'œil nu dans la région des cordons postérieurs une coloration jaune pâle qui tranche d'une façon très nette sur le fond plus foncé du reste de la substance blanche. Cette altération existe surtout dans tout le trajet de la région dorsale ; elle est très peu accusée au niveau de la région lombaire, où il est même difficile d'affirmer son existence. Sa topographie est variable suivant le niveau des coupes de la région dorsale. La zone radiculaire moyenne est partout respectée. Près du sillon médian postérieur la décoloration n'est pas aussi accentuée. Sur des morceaux de moelle qui ont été traités par l'acétate de cuivre, ces différences de coloration existent constamment à l'œil nu. Cependant si on fait des coupes et qu'on les colore avec du picrocarmin ou par la méthode de Weigert-Pal, on constate que les régions si altérées à l'œil nu, le sont beaucoup moins en réalité microscopiquement. En effet, le picrocarmin ne fait voir dans la partie des cordons postérieurs que nous avons trouvé altérée microscopiquement qu'une raréfaction légère des fibres nerveuses avec un peu d'épaississement du tissu de soutènement. On ne constate pas de véritable sclérose des cordons postérieurs. Il est vrai que les fibres à myéline sont plus clairsemées dans les régions des cordons postérieurs qui avoisinent le sillon postérieur et dans la zone radiculaire postérieure. Cependant, il est bon de noter que ces fibres qui semblent dégénérées, ne constituent pas un ensemble qui

puisse donner l'impression d'une véritable sclérose des cordons postérieurs. Notons ensuite qu'un bon nombre des fibres nerveuses à myéline, des régions qui paraissent malades à l'œil nu, ne fixent pas d'une façon intensive la laque chromo-hématocylique.

Les cornes antérieures sont intactes. Les colonnes de Clarke paraissent saines. Les racines antérieures et postérieures semblent normales.

Microscopiquement, on trouve également dans la partie postérieure du cordon latéral, une diminution des fibres à myéline qui se traduit par une teinte pâle de cette région, constatable également à l'œil nu sur des coupes.

Dans la région lombaire on constate à l'œil nu, mais très atténuées, les mêmes lésions que le microscope révèle également, mais avec une semblable atténuation.

Le deuxième examen important a été pratiqué par MM. Gilles de la Tourette et Marinesco, en 1894. En voici le résumé, recueilli dans la *Semaine médicale*, 20 juin 1894 :

A l'autopsie d'un homme de 49 ans, qui succomba à des accidents asphyxiques dans le cours de la maladie de Paget, ces Messieurs ont trouvé des lésions véritablement particulières et non décrites jusqu'à ce jour, siégeant dans la moelle épinière, principalement dans la région dorsale, où l'on constate à l'œil nu, après durcissement, une grosse altération avoisinant le sillon postérieur et la zone radiculaire postérieure. Les fibres à myéline avaient disparu en grande partie sans que le microscope montrât leur dégénérescence vraie; de même le tissu de soutènement était plus abondant qu'à l'état normal, sans être véritablement sclérosé. La lésion n'en était pas moins considérable, évidente. Elle acquiert, au point de vue de la pathogénie de l'ostéite déformante,

une grande importance, si l'on considère qu'elle siègeait dans une région voisine de celle qui est altérée dans le tabès, et qui semble présider à la nutrition des os si complètement touchés dans l'ostéite déformante de Paget. Ajoutons que rien pendant la vie n'avait pu faire soupçonner cette lésion médullaire.

En 1896, de nouveau MM. Gilles de la Tourette et Marinesco, publièrent une seconde autopsie dont nous extrayons le passage suivant :

Les lésions *macroscopiques* de la moelle épinière ont leur maximum dans la région dorsale, particulièrement dans les régions moyenne et inférieure. Ces lésions sont constatables à l'œil nu sur la moelle à l'état frais; elles donnent même immédiatement une idée très nette de la topographie de la région envahie.

Dans les préparations traitées par la méthode de Pal la partie médiane des cordons postérieurs et la zone radiculaire postérieure tranchent par leur coloration pâle sur les autres régions.

A l'*Examen microscopique* on voit que cette pâleur est en relation avec une raréfaction des fibres nerveuses. Sur des préparations traitées par la fuchisine on constate que dans cette région pâle le nombre des fibres fines comparativement aux fibres grosses est plus grand que dans la région radiculaire moyenne et que le tissu interstitiel est légèrement épaissi.

Le triangle de substance saine qu'avoisine la corne postérieure affecte une topographie dans la région lombaire supérieure et dans la région dorsale.

Les racines postérieures et les colonnes de Clarke sont intactes en ce qui regarde leurs fibres nerveuses. De même semble intacte la zone de Lissauer.

Les cornes antérieures et postérieures et les racines antérieures sont saines.

Le microscope fait voir aussi l'hyperplasie de la gaine lamelleuse des faisceaux nerveux et l'augmentation du tissu conjonctif intra-fasciculaire.

Les faisceaux nerveux qui se trouvent disséminés dans le tissu conjonctif péri-fasciculaire sont quelquefois divisés par les cloisons conjonctives qui partent de la face interne des gaines lamelleuses en deux ou trois faisceaux secondaires.

Donc dans la moelle l'altération est constituée par une lésion d'origine probablement endogène attendu que les fibres des racines postérieures sont intactes. Cette lésion cantonnée dans une certaine partie des cordons postérieurs n'est pas une véritable sclérose bien que le tissu interstitiel, la névroglie, soit en légère prolifération.

Quand aux *nerfs* nous les avons trouvés augmentés de volume ; ils sont le siège d'une névrite interstitielle très probablement d'origine vasculaire.

En 1897, L. Lévi a étudié la moelle épinière chez une pagétique de 62 ans, morte dans le service de M. le professeur Raymond.

La moelle est le siège d'une sclérose pseudo systématique d'origine vasculaire diffuse, mais à prédominance, au niveau des cordons de Goll, de la zone radiculaire postéro-interne, des faisceaux pyramidaux croisés, intéressant également les faisceaux cérébelleux directs.

La sclérose est parfois limitée autour des vaisseaux atteints de périartérite. De toute façon elle a son maximum à leur niveau. Dans les zones sclérosées les cylindres-axes sont conservés. La pie-mère est partout épaissie. La zone de la périphérie de la moelle

est légèrement sclérosée dans toute son étendue.

Quelle est la signification de ces lésions ?

M. Levi ne pense pas qu'il y ait lieu d'établir des relations entre elles et l'ostéite déformante de Paget. Il estime que ces troubles médullaires et osseux coïncident chez un même sujet et avec tendance à rapprocher la moelle étudiée de la moelle sénile.

On peut se demander seulement le rôle que les lésions vasculaires généralisées, dans ce cas, aux gros troncs comme aux artérioles viscérales, jouent dans l'évolution des lésions osseuses et, d'autre part, si les lésions vasculaires et osseuses ne sont pas sous la dépendance du même trouble dystrophique d'origine inconnue.

Les *nerfs périphériques* examinés par les mêmes auteurs ont été trouvés compromis aussi dans leur texture. A l'examen des troncs nerveux des membres inférieurs Gilles de la Tourette et Marinesco ont constaté « un processus de névrite interstitielle d'origine vasculaire, caractérisé par l'hyperplasie de la gaine lamelleuse, l'augmentation du tissu conjonctif intra-fasciculaire, l'état légèrement clairsemé des fibres nerveuses. »

L. Lévi trouve sur le tronc du sciatique « une endopériartérique prononcée, accompagnée d'une raréfaction diffuse assez accentuée des gaines de myéline.

Les mêmes lésions sont aussi rencontrées par MM. Hurdelo et Heitz, sur le tronc du tibial antérieur, mais plus prononcées, particulièrement sur un petit filet où la gaine de Schwann de chaque tube nerveux était d'une épaisseur anormale.

CHAPITRE IX

Pathogénie.

La pathogénie de la maladie osseuse de Paget est toute une histoire. Cet état pathologique a une naissance mystérieuse; c'est une espèce d'enfant trouvé, qui faute d'un nom patronymique, est obligé d'accepter celui de son père adoptif, appellation conventionnelle qui ne présume rien ni de sa race ni de son origine: ou encore, si l'on veut, une espèce de sphinx qui propose aux passants qui l'interrogent une énigme toujours insoluble.

Qu'est-ce donc que cette affection bizarre? Où est l'Œdipe pour nous le dire?

Le problème a été franchement posé par Thibierge. Écoutons-le.

« Quelle place l'ostéite déformante doit-elle occuper dans les cadres nosologiques? Est-elle un état pathologique spécial, autonome, une maladie véritable? ou bien n'est-elle qu'une forme, qu'un degré, qu'une simple modification d'une autre maladie déjà reconnue et classée? »

Les réponses à ces diverses questions ne manquent pas. Des coïncidences pathologiques, des ressemblances

plus ou moins vagues, des lésions variées ont retenu, tour à tour, l'attention des auteurs. M. le professeur Lannelongue ne s'arrête pas aux choses contingentes : remontant, pour ainsi dire, le cours des âges, il impute aux ancêtres la responsabilité de certains états pathologiques de leurs descendants. C'est ainsi qu'il voit dans l'hérédo-syphilis la cause et l'essence de la maladie de Paget.

D'autres auteurs s'appuyant sur des lésions nerveuses trop peu recherchées et étudiées jusqu'aujourd'hui, considèrent l'affection plutôt comme une trophonévrose.

Ces deux opinions ont l'une et l'autre des caractères de vraisemblance et de probabilité ; mais ni l'une ni l'autre n'a la prétention de posséder encore le critérium de l'évidence.

Avant d'examiner ces deux doctrines qui aujourd'hui départissent à elles seules le monde médical, jetons un rapide coup d'œil sur d'autres hypothèses émises aussi par des auteurs dignes à tous égards de notre respectueuse attention.

Toutefois avant d'aller plus loin, nous croyons utile d'élucider cette question : les lésions osseuses de la maladie de Paget relèvent-elles de l'ostéite ?

Depuis le premier monographe de cette affection jusqu'à l'époque actuelle la réponse est généralement affirmative ; mais néanmoins nous avons pensé qu'il était bon de donner, comme étalon, si l'on veut, une description succincte de l'ostéite à laquelle les lésions de la maladie de Paget pourront être comparées.

A la suite d'une irritation de la superficie d'un os, au bout de deux ou trois jours, celui-ci se tuméfie au niveau du périoste dilacéré qui s'infiltre et s'épaissit. Cet épai-

sissement est dû à la prolifération des éléments de la couche profonde ou *couche ostéogène*, ainsi nommée à cause de son rôle dans la formation normale des os et dans leur régénération. Cet épaissement du périoste par l'hyperplasie de la couche ostéogène est la caractéristique de la périostite plastique. Bientôt se forme du tissu osseux nouveau soit sous forme de lamelles ou d'ostéophytes mamelonnés ou encore d'hypérostose selon que le périoste a été décollé dans une plus ou moins grande étendue. Ce tissu osseux de nouvelle formation s'organise comme le tissu osseux normal.

Pendant que ce processus s'opère sous le périoste il se passe à la surface de l'os et dans la couche compacte des modifications qui caractérisent l'ostéite proprement dite. A l'œil nu on voit la surface de l'os devenir rugueuse, les canaux de Havers qui débouchent à sa surface s'agrandir et donner à celle-ci un aspect criblé et rugueux. Les rugosités sont dues d'abord à la résorption de la substance osseuse au niveau des canaux de Havers; mais bientôt elles seront le résultat du dépôt d'une substance nouvelle.

L'agrandissement des canaux de Havers est le fait de la résorption osseuse par les éléments cellulaires qui tapissent les parois de ces canaux, les *médullocèles* et les *myélophaxes*.

Si, au lieu de la périphérie de l'os, on irrite son tissu central, c'est-à-dire la moelle contenue dans l'étui épiphysaire, voici ce qu'on observe :

D'abord un épanchement de sang bientôt suivi du durcissement du tissu médullaire; la graisse se résorbe et la moelle prend les caractères de la moelle fœtale. Les cellules médullaires secrètent une substance résistante qui

augmente la consistance du tissu et lui donne un aspect scléreux. A la périphérie du canal il se fait, comme à la périphérie des canaux de Havers, une résorption de la substance osseuse et un agrandissement de l'espace occupé par la moelle.

La résorption du tissu osseux constitue le premier stade de l'ostéite.

Si ce premier processus continue dans le sens de la raréfaction osseuse on a alors l'*ostéite raréfiante*.

Si, au contraire, à la raréfaction succède la reconstitution progressive du tissu osseux par l'ossification des ostéoblastes, on voit la substance osseuse reprendre sa compacité première et arriver même à un état de condensation plus grande. On a alors l'*ostéite condensante*, appelée également *ostéite restitutive ou productive*.

Une ostéite, grâce à l'introduction de matières septiques, peut devenir *suppurative*. Mais comme ce n'est jamais le cas dans la maladie de Paget on nous permettra de nous arrêter ici dans cette brève étude des phénomènes de l'ostéite.

Si maintenant nous comparons ce tableau typique de l'ostéite à l'étude anatomo-pathologique des lésions osseuses dans le pagétisme, faite plus haut, nous sommes bien obligé de reconnaître qu'elles sont celles de l'ostéite, mais d'une ostéite à marche extrêmement lente, irrégulière et toujours progressive.

Revenons maintenant aux diverses hypothèses que nous avons promis d'examiner successivement.

1° Hypothèse d'une ostéite chronique.

Mais ce n'est pas ici une hypothèse si l'on considère seulement l'état pathologique des os atteints, car il est indéniable qu'ils sont affectés d'ostéite chronique. En vérité Wrany, Paget, Butlin n'étaient armés d'aucune notion qui leur permit de voir plus loin. G. Hutchinson considérerait la maladie comme infectieuse sans préciser la nature de l'infection. Mais si un jour on peut démontrer que l'ostéite déformante est le fruit de l'hérédosyphilis Hutchinson aura été un vrai précurseur.

2° Hypothèse d'une ostéite rhumatismale chronique.

C'est celle de Huchard et Binet et de Lancereaux défendue par Richard dans sa thèse inaugurale. Thibierge l'a discutée dans son mémoire; nous ne pouvons mieux faire que de l'écouter.

« Les rapports de l'ostéite déformante et du rhumatisme chronique sont difficiles à établir. L'identité des deux affections résulterait de : 1° la coexistence avec l'ostéite déformante de lésions articulaires plus ou moins étendues; 2° inversement le développement de lésions osseuses chez les sujets manifestement atteints de rhumatisme chronique; 3° l'existence fréquente chez les sujets atteints d'ostéite déformante ou chez leurs ascendants des affections qui appartiennent à la même série morbide que le rhumatisme chronique.

Examinons successivement ces divers arguments.

On ne saurait nier que des lésions articulaires existent dans un certain nombre de cas d'ostéite déformante. En raison de la fréquence du rhumatisme chez les sujets âgés, on pourrait invoquer pour quelques cas la coïncidence accidentelle; mais on doit surtout remarquer que les lésions observées dans les articulations sont peu considérables, se limitent à un petit nombre de jointures, et n'offrent pas la marche progressive et extensive qui caractérise le rhumatisme articulaire chronique; au contraire, par leur exacte limitation aux articulations en rapport avec des os altérés, par leur peu d'intensité (frottements, épanchement articulaire très modéré ou nul), elles semblent indiquer qu'elles résultent uniquement de l'extension aux tissus articulaires d'un processus primitivement osseux. Quant au rhumatisme des petites jointures, il fait absolument défaut — la lecture attentive de toutes les observations d'ostéite déformante nous en a convaincu, malgré l'affirmation contraire de Richard — dans les cas observés : l'intégrité des petites articulations des mains est notée dans nombre d'observations comme ayant frappé leur auteur : les observations XIII, XVIII et XXIV signalent seules leur altération.

Les lésions osseuses du rhumatisme chronique observées par Adams (*A treatise on rhumatic gout*, Londres, 1878, p. 42) et Féréol (*Bull. soc. clinique*, Paris, 1877), — nous ne parlons pas des faits de Cadiat, Archambault et Gosselin qui ont trait à des cas absolument différents du rhumatisme chronique — celles décrites par Howse et par M. Lancereaux (*Traité de l'Herpétisme*, 1883, p. 151, et *Traité d'Anatomie pathologique*, t. III, p. 51) dans son observation qui nous paraît être un type d'ostéite rhu-

matismale chronique sont tout autres que celles décrites par sir Paget : elles occupent le plus souvent le voisinage immédiat des articulations malades, lesquelles présentent des lésions toujours considérables (épanchement, etc.), et quand elles atteignent les diaphyses et les os plats, elles s'y manifestent plus souvent sous forme d'hyperostoses limitées et ressemblant à celles de la syphilis que sous la forme d'une augmentation générale de l'os ; ces lésions, susceptibles d'amélioration (Lancereaux), s'observent parfois chez les sujets jeunes (Féréol) ne présentent pas, fait digne de remarque, de tendance à l'envahissement symétrique des os, et ont une prédilection manifeste pour les os maxillaires (Adams, Féréol).

Les antécédents personnels et héréditaires des sujets atteints d'ostéite déformante renferment souvent la mention de la goutte, de lésions ou de troubles morbides qui font partie de la série arthritique (migraines, athérôme, affections cardiaques), mais parce qu'un malade est de souche goutteuse, ou parce qu'il est atteint d'athérôme, lequel peut n'être que la conséquence et la sommation d'infections multiples accumulées depuis l'enfance, faut-il déclarer sa maladie d'origine arthritique, alors même qu'elle ne présente pas les caractères symptomatiques et évolutifs des manifestations arthritiques ? A ce compte, il n'y aurait plus en France ni en Angleterre, un seul sujet âgé de 50 ans, dont toutes les indispositions ne devraient être mises sur le compte de l'arthritisme. Nous ne voulons cependant en aucune manière contester que la goutte, ou, d'une façon plus générale, l'arthritisme ou l'herpétisme de M. Lancereaux facilitent l'éclosion de l'ostéite déformante. Les modifications qu'ils impriment aux tissus d'origine conjonctive favorisent la fixation sur

le tissu osseux de la cause instrumentale de cette maladie, et préparent le terrain osseux, de même que ces états morbides préparent le terrain cutané au parasite du pityriasis versicolore. »

3° Hypothèse d'une ostéomalacie hypertrophique bénigne.

Elle est celle, nous l'avons déjà dit dans l'historique de la question, d'E. Vincent.

D'après cet auteur, l'ostéite déformante ne serait qu'une forme *sénile* de l'ostéomalacie dont la guérison serait amenée par des hypérostoses secondaires. Cette hypothèse, que nous sachions, n'est plus admise aujourd'hui par personne. Du reste l'ostéomalacie sénile appelée, depuis les travaux de Cornil et Ranvier, *ostéoporose sénile*, ne s'exerce presque exclusivement qu'à la cage thoracique et à la colonne vertébrale. En outre, si les déformations pagétiques sont soumises à un type uniforme, celles de l'ostéomalacie n'obéissent à aucune règle et sont absolument désordonnées; d'autre part, le bassin ostéomalacique n'a jamais été observé dans le pagétisme. La régularité de la maladie de Paget dans son évolution, sa marche lentement envahissante et surtout l'aggravation progressive des lésions et des déformations sont opposées à la manière de voir d'E. Vincent.

4° Hypothèse d'une altération primordiale du tissu osseux.

Cette altération ne serait qu'un trouble initial de la formation du tissu osseux évoluant seulement à un âge

avancé. « Mais les maladies, déclare Thibierge, qui reconnaissent une semblable cause et dont les myopathies progressives forment le prototype se développent en séries familiales, et n'attendent pas jusqu'à 40 ans pour se démasquer. »

5° Hypothèse

de la lésion d'une glande vasculaire sanguine.

Voici ce qu'en disait, en 1893, Joncheray dans sa thèse inaugurale.

« Nous devons citer, sans pouvoir présumer ce qu'elle donnera, la théorie toute récente de M. Labadie-Lagrave et ce qu'il appelle les « *dyscrasies* ». La scrofule, le myxœdème, les deux maladies osseuses de Marie, l'ostéite de Paget, la maladie d'Addison, auraient pour caractère commun de devoir leur origine à l'altération d'une ou plusieurs glandes vasculaires sanguines. L'hypertrophie de la glande pituitaire, dans l'acromégalie, semblerait, depuis les travaux de M. Gley, donner justification de cette théorie. »

C'est donc par analogie qu'on s'est demandé si les altérations osseuses du pagétisme ne seraient pas dues, elles aussi, à la lésion d'une glande vasculaire sanguine quelconque. Or, dans la plupart des autopsies, ni le corps thyroïde, ni les capsules surrénales, ni le corps pituitaire n'ont été vus compromis, et dans les très rares observations où ils ont été trouvés altérés, leurs lésions ressortissaient toujours à leur sclérose ressortissant elle-même à celle de tout l'appareil cardio-vasculaire. Du reste, elles avaient évolué avec leurs symptômes propres

comme elles auraient pu le faire dans d'autres affections où le système osseux n'eût pas été en cause.

Quoi qu'il en soit nous ne pouvons nous empêcher de faire remarquer que si l'on sait actuellement que le foie et les reins sont les principaux organes chargés d'épurer l'organisme des intoxications, des toxémies, d'origine microbienne ou cellulaire qui empoisonnent le sang, et que leur insuffisance est l'occasion de troubles graves dans le jeu régulier de la nutrition, il est encore d'autres organes qui ont aussi cette mission.

Des recherches récentes faites sur quelques glandes closes, comme le corps thyroïde, la glande pétiulaire, les capsules surénales, ont démontré qu'elles ont pour fonction de détruire les produits toxiques de la nutrition. C'est ainsi qu'on s'explique aisément toute leur importance et tous les troubles de la santé occasionnés par leur altération ou leur destruction : le goitre exophtalmique, le myxœdème, etc., en sont des exemples probants.

6° Hypothèse **de l'athérôme de l'artère nourricière de l'os.**

Cette théorie appartient à M. Bécclère qui la formula après avoir constaté l'extrême calcification des artères des membres chez le malade de Gaillard. En conformité avec cette hypothèse les os s'alléreraient parce que par leurs artères nourricières athéromateuses n'arriverait plus quantité de sang insuffisante pour leur nutrition. Hudelo et Heitz s'en servaient pour expliquer chez leur malade l'irrégularité des manifestations de l'ostéite dans les différentes parties du squelette. Elle montrerait

en même temps pourquoi le pagétisme se développe plus volontiers chez les artério-scléreux ; mais elle ne prouverait pas toutefois que l'artério-sclérose généralement sénile ait été antérieure à l'ostéite déformante, qui peut même débiter, nous le savons, dans l'adolescence.

Et puis ne devrait-il pas y avoir parallélisme dans la fréquence des deux états pathologiques ? et c'est le contraire qui a lieu : la rareté de la maladie de Paget et l'extrême fréquence de l'artério-sclérose.

En outre, cette théorie ne peut expliquer l'inflammation du périoste et les poussées d'ostéite restitutive. Du reste, dans bien des cas et en particulier dans celui de Guinon, les vaisseaux étaient irréprochables.

Les lésions même intenses des vaisseaux nourriciers ou même des vaisseaux médullaires, sont donc plutôt causées par la sclérose généralisée qu'elles ne sont la cause des altérations osseuses du pagétisme.

7^e Hypothèse de l'hérédo-syphilis.

En choisissant le sujet de notre thèse inaugurale, nous nous gardions bien de lui donner pour but de faire prévaloir, le moment eût été d'ailleurs assez mal trouvé, une doctrine contre une autre ; mais tout simplement de mettre au point, à l'heure actuelle, l'état scientifique, si l'on veut bien nous permettre cette expression un peu prétentieuse, de la maladie osseuse de Paget.

La doctrine la plus vraisemblable, il serait puéril de le dissimuler, celle qui réunit sans conteste le plus d'adeptes et qui appartient au professeur Lannelongue, est celle de

l'hérédo-syphilis. Qu'on nous pardonne toutefois d'en faire encore une hypothèse, car elle souhaite toujours pour sa confirmation définitive des preuves qui se font attendre.

Le professeur, dans ses leçons magistrales des 18 et 20 février 1903, déclare avec une puissante et sincère conviction qu'il va tenter, en heurtant sans doute bien des opinions admises, de faire de la maladie de Paget une manifestation tardive de l'hérédo-syphilis.

Mais bien avant M. Lannelongue, des auteurs risquaient timidement leur opinion sur l'ostéite déformante, en faveur d'une infection originelle. C'est J. Hutchinson (*cases of inherited syph. Britis. ch. méd.*, janvier 1867), qui affirme sa foi en ce principe, tout en déplorant son ignorance sur sa nature; c'est plus tard M. Labadie-Lagrave (*maladies du sang*, 1892), s'arrêtant à l'idée d'une origine dyscrasique.

Que l'hypothèse soit déjà une doctrine, ou que cette doctrine soit encore une hypothèse, peu importe. Il suffit qu'elle offre de nombreux caractères de probabilité pour que nous lui accordions, dans notre thèse, toute la place qu'elle mérite. Or, cette doctrine a été défendue à la tribune de l'Académie de médecine, par le professeur Fournier et par Fréchou dans sa thèse. C'est après avoir comparé l'hérédo-syphilis et la maladie de Paget, dans leur anatomo-pathologie et leurs symptômes, que Fréchou conclut, sinon à une parfaite identité, au moins à une grande analogie entre ces deux états morbides.

Pour afficher notre impartialité doctrinale, et prouver notre unique désir d'accepter la lumière d'où qu'elle vienne, nous allons donner *in-extenso* un parallèle aux deux points de vue indiqués ci-dessus et cueilli dans le

mémoire de M. Fournier, l'auteur certainement le plus féru de la doctrine de l'hérédo-syphilis.

« En quoi consistent les expressions de l'hérédo-syphilis sur le système osseux alors qu'elles se manifestent sur l'enfant et sur l'adolescent, réserve faite pour l'enfant du tout premier âge, lequel n'est pas en cause pour l'instant ?

En ceci quant à leurs attributs principaux, prédominants, comportant ce qu'on peut appeler la note spéciale, la caractéristique de l'affection :

Ostéopathies remarquables par les cinq particularités suivantes :

1° Ostéopathies à *prédilection particulière pour certains os*, tels que les os longs, et plus particulière encore, presque étonnante, pour l'un de ces os, à savoir *le tibia*, le tibia véritable siège d'élection pour elles, puisqu'à lui seul il est affecté plus souvent que tous les autres os réunis ;

2° Ostéopathies très généralement *multiplées* ;

3° Ostéopathies ayant pour prélude habituel un *stade de douleurs* plus ou moins vives ;

4° Ostéopathies particulièrement remarquables par leur ampleur de développement, leur volume plus ou moins considérable, leur caractère *massif*, hypertrophique ; c'est-à-dire ostéopathies constituées par de véritables hyperostoses affectant tout un segment d'os, voire presque tout un os, par exemple, intéressant le tibia sur toute la hauteur de sa diaphyse ;

5° Conséquemment, *ostéopathies déformantes* par excellence, c'est-à-dire renflant un os, l'exagérant, le bosselant, le modifiant comme direction générale, l'incurvant, etc., bref le rendant absolument et fortement difforme par rapport à son type normal.

Ajoutons encore cette particularité des plus curieuses et des plus cliniquement significatives, cela par rapport à l'os qu'intéressent avec une prédilection singulière ces ostéopathies symptomatiques de l'hérédo-syphilis, c'est-à-dire le tibia :

Ostéopathies déformant le tibia, suivant un type pathologique vraiment spécial et presque pathognomonique, à savoir l'incurvant ou semblant l'incurver suivant son plan antéro-postérieur, en même temps que l'aplatissant ou semblant l'aplatir sur ses faces latérales. D'où un aspect tout à fait bizarre de l'os ainsi modifié de forme, aspect baptisé par M. Lannelongue du nom de *tibia en fourreau de sabre*, aspect justement qualifié par moi du nom de *tibia Lannelongue*.

Telles se présentent classiquement les ostéopathies de la syphilis héréditaire chez l'enfant ou l'adolescent.

Eh bien, retrouve-t-on oui ou non, dans les ostéopathies décrites sous le nom de maladie de Paget, quelques-unes des particularités dominantes de l'ensemble clinique que je viens de décrire ?

Précisément oui ; et non pas seulement quelques-unes, mais toutes, absolument toutes ; sans réserve. Voyez plutôt :

1° Même *prédilection pour certains os*, et surtout *prédilection toute spéciale, ultra-prédominante pour le tibia*, os chéri par excellence du type Paget. Le fait est trop connu pour que j'aie autre chose à faire que le signaler.

2° Même *tendance à la multiplicité habituelle des lésions*. Que dis-je même ? Tendance bien plus accentuée encore à la multiplicité des localisations morbides sur le squelette, car il est des cas où la maladie semble presque

tendre à une généralisation diathésique sur tout le système osseux.

3° De même que pour les ostéopathies de la syphilis héréditaire, fréquence d'un *stade douloureux* prémonitoire, stade préludant à l'invasion des déterminations osseuses.

4° Et surtout même tendance, plus accusée encore, au caractère *hyperostosant, massif*, et, pour certains cas, presque gigantesque des lésions. C'est surtout dans le type Paget que l'on trouve ces intumescences osseuses considérables, énormes, qui sont presque dénonciatrices de la maladie.

5° Enfin, et comme corollaire tout naturel, même *intensité de déformations*, ou même, pour nous rapprocher davantage de la vérité clinique, déformations souvent plus considérables, notamment en ce qui concerne le tibia, par exemple, que dans les ostéopathies du premier groupe. Les tibias du type Paget ont leur réputation faite comme énormité de volume et déformation monstrueuse.

Donc voilà bien des traits communs à relever de l'un à l'autre de ces tableaux cliniques. Or, est-ce qu'une constatation de cet ordre ne comporte pas de signification? Au nom du bon sens, est-ce que cette série d'analogies, de similitudes, d'identités objectives ou autres entre les deux entités morbides en parallèle ne témoigne pas d'une parenté de l'une à l'autre, d'une connexion d'origine, voire de nature, entre elles deux? Est-ce que pour le moins elle n'établit pas une présomption (je ne dis rien de plus), mais une réelle, une forte présomption en faveur de l'idée qui tendrait à réunir ces deux états morbides et à en faire deux expressions d'une seule et

même maladie? Telle a été mon impression, quant à moi, en écoutant l'argumentation de notre collègue, et telle elle subsiste encore après examen mûri de la question.

Cela dit, je m'empresse de concéder toutefois que les considérations qui précèdent, aussi bien que toutes celles de même ordre qui pourraient y être adjointes, sont et resteront toujours impuissantes à démontrer le fait qu'il s'agit de démontrer, à savoir que les lésions de Paget sont le produit de l'hérédo-syphilis. Cette démonstration ne sera acquise que le jour où nous serons en possession d'un fait, ou mieux encore d'un groupe de faits répondant au schéma suivant :

D'une part, un malade affecté d'ostéopathies répondant d'une façon bien certaine au type des lésions de Paget :

Et, d'autre part, antécédents d'hérédo-syphilis incontestablement établis sur ce malade, cela soit de par la constatation sur lui de stigmates avérés d'hérédité syphilitique, soit, mieux encore (car c'est là le critérium par excellence en l'espèce), de par la *syphilis avérée de ses ascendants*, avérée d'après des témoignages bien authentiques.

Ah! alors, devant ce fait modèle, devant ce fait idéal, l'évidence sera acquise, et la conception de M. Lanne-longue établie sur une inébranlable base.

Mais, hélas! nous ne sommes pas en possession d'un tel fait, et pour cause. Car (et je parle ici par expérience personnelle, pour avoir longtemps travaillé cette question de la syphilis héréditaire tardive), s'il est déjà difficile de reconstituer un passé ne datant, par exemple, que d'une dizaine d'années, et même si l'on y échoue souvent, combien ne doit il pas être plus ardu, plus aléa-

toire de remonter dans un passé vieux de trente, quarante, cinquante ou même soixante ans ! Quand on fouille le passé à ces distances lointaines, on marche dans les ténèbres. Sans doute, un fait de l'ordre en question, entouré de toutes garanties d'authenticité, n'est pas rigoureusement impossible à dépister ; mais ce sera là une véritable *trouvaille* de clinique, trouvaille (je répète le mot à dessein) que le hasard pourra nous faire bien longtemps attendre. »

Avant de clore son chapitre sur la pathogénie du pagétisme, M. Fréchou répond aux trois questions suivantes qui présentent un véritable intérêt :

1° *Quelle valeur accorder à l'absence d'antécédents spécifiques ?* Il y a presque impossibilité absolue de reconstituer les antécédents de malades arrivés à la cinquantaine ; M. Lannelongue déclare qu'il « a été frappé de la facilité avec laquelle on éloigne la syphilis. Sa recherche est brève parce que l'on ne retrouve pas les déformations habituelles de la syphilis acquise. » On oublie ainsi que l'hérédo-syphilitique, vacciné du fait de son hérédité pathologique, ne peut présenter ni accidents primitifs, ni secondaires, et que, d'autre part, la réinfection est d'une excessive rareté. Autrefois, avant le mémoire de M. Lannelongue (1881), on pensait que l'ostéo-syphilose héréditaire ne se voyait plus après la vingtième année et les pagétiques étaient presque toujours des vieillards.

De tout cela il faudrait conclure que l'absence d'antécédents serait sans valeur contre la doctrine de M. Lannelongue.

2° *L'ostéite déformante qui débute dans la puer-adolescence ne se rattache-t-elle pas à une hérédo-syphilis osseuse ?* « On a tort, dit le savant professeur, de ne considérer la

maladie de Paget que dans son expression terminale; c'est avant qu'il convient de la reconnaître, à partir du début; elle doit avoir des degrés, des formes qui s'arrêtent en route, constituant d'autres types; et il est très probable que tous les sujets n'ont pas le même sort. "

Si, tout à fait au début du mal, on avait fait un minutieux inventaire de tous les os, les lésions dépistées à cette époque, eussent été vraisemblablement attribuées à une autre cause.

3° *Inversement, l'hérédo-syphilis qui se prolonge dans l'âge adulte n'aboutirait-elle pas à l'ostéite déformante?* Pour répondre à cette question, M. le professeur Lannelongue suit les hérédo-syphilitiques puer-adolescents à travers la vie.

Après un court séjour à l'hôpital ils en sortent améliorés à la suite du traitement et du repos; mais la guérison n'est pas complète; ils conservent d'ineffaçables hyperostoses dont l'absence de douleur les fait oublier.

Rien d'étonnant, dans ces cas, que les uns soient emportés par des affections dont la spécificité peut rester méconnue; que d'autres, plus persévérants dans le traitement, arrivent à un âge avancé sans accidents graves; que d'autres enfin, sous l'influence d'un réveil tardif de de la diathèse, soient atteints de pagétisme.

Nous formulons toujours, il faut bien l'avouer, des hypothèses qui pourront peut être devenir un jour des vérités et cela quand les ostéo-syphiloses héréditaires seront mieux connues. Ce groupe pourrait même s'accroître d'autres affections encore individualisées en ce moment, telle la *leontiasis ossea*.

Mais, nous le répétons encore, nous sommes toujours dans le champ des hypothèses. Pour en sortir définitive-

ment il faudra trouver, à l'occasion d'un même sujet, comme le dit M. le professeur Fournier : 1° Une maladie de Paget typique; 2° des manifestations hérédosyphilitiques de la puer-adolescence; 3° la syphilis avérée du procréateur. Cette trouvaille mettrait un terme à toute discussion.

En attendant, le traitement spécifique, soit en guérissant, soit en améliorant les pagétiques, ne pourrait-il pas sinon servir de criterium de l'évidence au moins augmenter la probabilité en faveur de la doctrine de Lannelongue?

Or, sachons le reconnaître, peu de malades jusqu'à ce jour ont récolté quelque bénéfice de cette médication et c'est ce qui fait dire, à MM. Gaucher et Rostaine à la suite de leur observation publiée ci-dessus :

« Nous croyons que le malade que nous venons de vous présenter est le *premier* qui ait été nettement amélioré par le traitement spécifique. Ce fait est intéressant puisqu'il permet de considérer plus sûrement la maladie de Paget comme une manifestation de la syphilis héréditaire malgré l'absence de tout antécédent syphilitique net comme dans le cas présent. »

M. Fournier, après avoir entendu la lecture de l'observation de MM. Du Castel et Semper et leur remarque que « trois injections d'huile grise ont été faites à la maladie et n'ont amené aucune amélioration, » ajoute : « Je pense qu'il serait important de rechercher très soigneusement la syphilis dans ce cas et de ne pas négliger l'examen du fond de l'œil. »

Notre malade aussi a été soumise au traitement spécifique; mais loin d'améliorer son état il lui a été franchement nuisible.

Du reste, il ne faut pas accorder à cette pierre de

touche une confiance qu'elle ne mérite pas; car chacun sait que la *médication spécifique* ne peut plus rien contre des syphiloses trop anciennes.

Nous avons dû nécessairement, parler dans le cours de cet article, de la réinfection syphilitique qui a donné lieu à de si nombreuses controverses. Or, dans ces derniers temps, M. Molle a publié (*Lyon médical*, 29 mai 1904), un cas très démonstratif.

Le malade, actuellement âgé de 54 ans, avait, à 32. contracté la syphilis pour laquelle, admis à l'hôpital Saint-Louis, il suivit le traitement classique pendant deux ans, après lesquels il se considéra comme guéri.

Quinze ans plus tard il en contracta une seconde avec évolution des mêmes accidents secondaires constatés après sa première infection. Au bout de deux ans toute manifestation avait disparu et, depuis lors, l'état général est resté parfait.

Cette observation est doublement remarquable : 1° elle apporte un fait absolument probant de réinfection syphilitique; 2° le malade était diabétique lors de sa seconde contamination et celle-ci, contrairement à ce qui arrive en pareil cas, n'a infligé au diabète aucune aggravation; c'est ce qui fait dire à M. Molle que la seconde syphilis a été atténuée par la première.

En résumé l'hypothèse de l'hérédo-syphilis est engageante, et nous comprenons que des auteurs nombreux et remarquables soient entrés dans le sillage des professeurs Lamelongue et Fournier. Mais encore une fois, malgré toutes les analogies, toutes les similitudes, toutes les identités objectives que présentent entre elles l'hérédo-syphilis et le pagétisme, il serait encore téméraire, à l'heure actuelle, de conclure à leur identité de nature.

8^o Hypothèse d'une trophonévrose.

Nous avons à parler maintenant d'une autre hypothèse qui a aussi ses partisans. En effet, certains auteurs, refusant l'unicité causale à l'hérédo-syphilis et à la maladie de Paget, pensent que cette dernière pourrait bien n'être qu'un simple trouble trophique des os, c'est-à-dire une *trophonévrose* osseuse.

Comme pour l'hérédo-syphilis nous nous bornerons à établir l'état actuel de cette question et l'élucider, autant que nos moyens le permettent, sans toutefois pousser la témérité jusqu'à poser des conclusions fermes en faveur de son action exclusive dans la pathogénie de la maladie osseuse de Paget.

Quelques notions générales sur la trophonévrose nous ont semblé nécessaires.

Trophonévrose.

On nomme ainsi les troubles dans les échanges nutritifs dont sont le siège les éléments anatomiques, sous l'influence d'altérations fonctionnelles ou organiques des centres nerveux ou des nerfs.

La nutrition de tous nos tissus est, en effet, sous la dépendance d'une excitation du système nerveux, et cette excitation est ce qu'on appelle l'*influence trophique*.

L'influence trophique peut être altérée ou même supprimée, à la suite d'une lésion portant sur les centres nerveux, cerveau et moelle épinière, ou sur les cylin-

draxes émanés de ces derniers. En effet, dans le premier cas, le centre atrophique, est plus ou moins détruit; dans le second, ce centre, bien que conservé, ne peut plus agir parce qu'il a perdu ses fibres conductrices.

Les lésions de l'axe cérébro-spinal retentissent fréquemment sur les diverses parties du corps et déterminent, par la voie des nerfs, des troubles variés de la nutrition.

Les lésions consécutives dont il s'agit peuvent frapper la plupart des tissus et occuper les régions du corps les plus diverses : peau, tissu cellulaire, muscles, articulations, os, viscères. Elles présentent le plus souvent, à leur origine, du moins, les caractères du processus inflammatoire.

Les altérations de nutrition ne dépendent pas uniquement du cerveau et de la moelle épinière. Ces centres partagent ce privilège avec les nerfs qui en émanent. Mais les affections consécutives résultant des lésions protopathiques développées dans les départements les plus divers du système nerveux ont entre elles les analogies les plus grandes; de telle sorte que, pour le clinicien appelé à reconnaître ces affections, la question de savoir quelle a été la circonscription du système nerveux primitivement affectée et d'où dérive la lésion trophique, est maintes fois très difficile à résoudre.

Rien de mieux établi en pathologie que l'existence de ces troubles trophiques consécutifs aux lésions des centres nerveux ou des nerfs. Et cependant la physiologie la plus avancée enseignait encore, il y a peu de temps, qu'à l'état normal, la nutrition des différentes parties du corps ne dépendait pas essentiellement d'une influence du système nerveux.

Charcot a démontré péremptoirement que la contradiction qui paraît formelle n'est qu'apparente.

Dans la physiologie expérimentale on a confondu longtemps les lésions *passives* avec les *troubles trophiques*.

Les premiers résultent de la section des nerfs ou de la destruction de la moelle épinière. Elles sont lentes à se produire et sont évidemment dues à l'inaction à laquelle les parties sont condamnées, par suite de la suppression de toute influence de la part du système nerveux. Et si l'on voit survenir, dans ces cas, des ulcérations et des escarres, elles tiennent à ce que l'animal reste constamment souillé par le contact des urines, où se blesse en se heurtant à tous les contacts.

La physiologie pathologique n'a donc démontré qu'une seule chose, à savoir que les sections des nerfs ou les destructions de la moelle ne produisent d'autres troubles nutritifs que ceux qui se développeraient sous la seule influence de l'inertie fonctionnelle, de l'inactivité prolongée.

On a voulu faire intervenir aussi l'action des nerfs vaso-moteurs. Mais il est parfaitement démontré aujourd'hui que l'hypérémie neuro-arthritique, quelque loin qu'elle soit poussée, n'est jamais suffisante pour occasionner, à elle seule, une altération dans la nutrition des tissus.

On a aussi incriminé les nerfs trophiques, mais l'anatomie n'est pas encore parvenue à les montrer et tout fait croire qu'ils n'existent pas, au moins, à l'état d'isolement.

Mais, dit Charcot, « si les lésions qui ont pour résultat d'anéantir ou de suspendre l'action du système nerveux n'ont pas le pouvoir de faire naître dans les régions

éloignées d'autres troubles de la nutrition que ceux qui dépendent de l'inactivité prolongée, il n'en est pas de même des lésions qui déterminent, soit dans les nerfs, soit dans les centres nerveux, une exaltation de leurs propriétés, une irritation, une inflammation. L'excitation morbide, l'irritation des nerfs ou des centres nerveux sont donc de nature, sous de certaines conditions, à provoquer à distance les troubles trophiques les plus variés.

Après cette déclaration, Charcot se demande par quelle voie, par quel mécanisme cette irritation du système nerveux vient elle retentir sur les parties périphériques et y déterminer des lésions trophiques ?

Lésions des nerfs. — C'est la lésion résultant des plaies, des contusions, de tiraillements, qui est de nature à déterminer dans le nerf un état d'irritation, et c'est alors, alors seulement, qu'on voit naître des troubles trophiques.

Ces névrites d'origine chirurgicale ne sont pas les seules. Tous les médecins connaissent aujourd'hui la névrite infectieuse que l'on rencontre souvent dans la fièvre typhoïde, le typhus exanthématique, la diphtérie, la grippe, la blennorrhagie, etc. Il n'est pas rare non plus dans certaines maladies générales comme le rhumatisme et la goutte.

Lésions de la moelle épinière. — Toutes ne produisent pas de troubles trophiques, telles les lésions limitées aux faisceaux de substance blanche, comme la *sclérose fasciculée*, la *sclérose en plaques disséminées*, les *scléroses diffuses* : et cela tient à ce que les cellules motrices ou autres de la substance grise ne sont pas atteintes.

Les lésions de la moelle qui ont pour conséquence à peu près inévitable de déterminer les troubles plus ou moins profonds dans la nutrition des tissus sont les

lésions en *foyer* ou *diffuses*, à marche aiguë ou subaiguë, qui intéressent dans une grande étendue en hauteur à la fois la substance blanche et la substance grise. Citons : la *myélite aiguë centrale*, l'*apoplexie spinale*, les irritations produites par les *fractures* et les *luxations de la colonne vertébrale*.

Lésions du cerveau. — Les maladies cérébrales les plus capables d'amener des troubles trophiques sont celles qui résultent des lésions en foyer, comme le *ramollissement* et l'*hémorrhagie*. (Charcot, *œuvres Passim*.)

La trophonévrose est donc un fait indiscutable.

Elle peut s'exercer et s'exerce souvent sur la peau. Armozan, Leloir, Eulemburg attribuent à l'*ichthyose* une origine névritique. Le professeur Raymond a observé un cas de *canitie* en quelques jours, sous l'influence d'une violente névralgie. La *trophonévrose faciale atrophique de Romberg* ou *aplasié lumineuse faciale de Landry* dépend d'une névrite ou d'une atrophie du trijumeau; le *panaris de la maladie de Morvan* n'est-il pas lié à des lésions médullaires? Et le *mal perforant*, et les *œdèmes tropho-névrotiques* et que d'autres pourrions-nous citer encore.

Si tous les tissus peuvent être atteints, la fibre musculaire striée est, sans nul doute, la plus fréquemment lésée. Elle reçoit sans cesse du système nerveux central, de son neurone moteur, une excitation *sui générís* qui conserve tout à la fois sa structure anatomique et sa fonction. Qu'il nous suffise de citer l'*atrophie musculaire Duchenne-Aran*, d'origine médullaire; la maladie de *Charcot* ou *sclérose latérale amyotrophique* due à la sclérose des faisceaux latéraux de la moelle; la *syringomyélie*, etc.

Les trophonévroses des articulations ne sont pas rares

non plus. Charcot a fait connaître les arthropathies trophiques chez les hémiplegiques par hémorrhagie cérébrale ou par ramollissement. On le rencontre aussi dans les maladies chroniques de la moelle et les névrites périphériques. C'est Charcot encore qui a reconnu et décrit la première variété d'arthropathie d'origine nerveuse, l'*arthropathie tabétique* : à côté de celle-ci les lésions articulaires de la *syringomyélie* qui se rapprochent de tous points des lésions du tabès.

Mais si les troubles trophiques articulaires sont fréquents, les troubles osseux de même nature ne le sont pas moins, car le plus souvent ils sont associés. Il est des cas même où les os peuvent être atteints de troubles trophiques d'une façon prédominante, comme dans le tabès où les lésions osseuses trophonévrotiques peuvent servir de type. Voici ce qu'en dit Déjerine dans le *Traité de pathologie générale de Bouchard* :

« Dans le tabès et la *syringomyélie*, les altérations osseuses ne sont pas rares. L'os atteint présente déjà à l'œil nu un aspect tout particulier ; il est léger, a une surface poreuse comme un bois piqué de vers, et sa substance s'est parfois assez ramollie pour que par la pression du doigt on puisse le déprimer. Les canaux de Havers sont dilatés ; l'ostéite raréfiante marche du centre à la périphérie avec décalcification qui entraîne une fragilité extrême. Cette diminution de résistance tient surtout à l'amincissement de la substance compacte : sur une coupe transversale cette dernière n'atteint plus que la moitié ou les deux tiers de l'épaisseur normale, tandis que le canal médullaire augmente de diamètre, diminuant par là encore la solidité osseuse. Qui ne connaît les fractures des tabétiques à causes

banales et insignifiantes? Leur siège le plus fréquent est aux clavicules, aux omoplates et aux os des membres. »

Tout ce qui vient d'être dit à propos du tabès peut s'appliquer également à la syringomyélie où l'on observe aussi une ostéite raréfiante et par suite des ruptures osseuses souvent multiples se produisant au moindre traumatisme. Ces fractures, comme dans le tabès, sont indolentes, et leur consolidation ou ne se fait pas ou se fait avec des cals exubérants.

Dans l'*hémiplégie cérébrale infantile* on observe souvent un arrêt de développement du système osseux du côté paralysé.

Dans l'*hémiplégie de l'adulte* on a rencontré, assez rarement il est vrai, une atrophie osseuse nettement appréciable à la palpation et dont l'existence est encore confirmée par l'emploi des rayons X.

Debove a signalé la fréquence des fractures chez les hémiplégiques.

Charcot et Morvan attribuaient la *scoliose* des syringomyéliques à un trouble trophique des vertèbres.

La *scoliose* de la paralysie infantile ne serait pas exclusivement d'origine musculaire; Leyden prétend que les troubles trophiques osseux n'y sont pas étrangers.

Des lésions de nerfs peuvent aussi occasionner de l'atrophie osseuse. Motty, en 1892, rapportait d'abord un cas de fracture de jambe avec névrite consécutive et atrophie du squelette du pied; puis un cas de fracture du col du fémur avec atrophie de l'os de la cuisse.

Des arrêts de développement des os par lésion névritique se rencontrent quelquefois chez les jeunes enfants; ils sont généralement d'origine obstétricale par névrite grave du plexus brachial.

Comme dans l'ostéite déformante de Paget, on peut aussi rencontrer des hyperostoses d'origine trophique. Déjérine, dans un cas de syringomyélie observé dans son service à Bicêtre, a trouvé sur un cubitus, à l'union du tiers supérieur avec les deux tiers inférieurs, une hypertrophie du volume d'un œuf de pigeon, et que Ricord avait reconnue non syphilitique.

Romberg, cité par Frémy dans sa thèse inaugurale sur la trophonévrose faciale, a vu une hypertrophie de l'os nasal gauche suivre la paralysie du nerf maxillaire supérieur correspondant.

Recklinghausen (*Abtheilung für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie*, 1886), rapporte, chez une femme de 66 ans, un cas d'affection osseuse généralisée qui peut être rapprochée de l'ostéite déformante de Paget selon l'avis même de Virchow, et qui présentait comme particularité, à l'autopsie, une myélite chronique.

Curcio (*Anali di med. nav.*, nov. 1892), à l'aide d'expériences sur les animaux auxquels il enlevait des parties du squelette après avoir produit artificiellement leur nécrose, découvre et décrit un centre trophique des os dans la moelle épinière, centre qui serait circonscrit dans un groupe cellulaire siégeant au voisinage du canal central; c'est le centre de *Mac-Ille* qui expliquerait la fréquence des altérations osseuses dans la syringomyélie, le tabès et même la maladie de Paget. Ajoutons toutefois que MM. Hudelo et Heitz, en employant la méthode de Nissl, n'ont pas trouvé ce centre.

Thibierge écrivait, en 1890, que la *symétrie* relative des lésions osseuses pourrait faire penser à une origine nerveuse de la maladie de Paget.

Ce n'était pas une intuition car il connaissait sans

doute les idées de Velpeau sur la *sensibilité nutritive* et les travaux de Moquin-Tandon sur les *zoonites* qui ne sont pas autre chose que les *métamères de Haeckel* (Heckel).

La notion de la *métamérie spinale* explique d'une façon satisfaisante la *symétrie* de certaines lésions.

Mais qu'est-ce donc que la métamérie spinale ?

Pour répondre à cette question, nous ne pouvons mieux faire que de nous inspirer des travaux de M. le professeur Brissaud (*Bulletin médical*, 26 janvier 1896), et même de les reproduire.

A l'époque où les membres de l'embryon sont à peine constitués par des bourgeons rudimentaires, la corde dorsale qui contient la moelle embryonnaire s'étend sur toute la hauteur du corps, de l'extrémité céphalique à l'extrémité caudale. Et à chaque segment médullaire correspond un segment de l'individu situé au même niveau. L'embryon peut alors être décomposé en tranches superposées, composées d'éléments similaires dont nous retrouvons la disposition persistante chez les animaux inférieurs, les vers, les sangsues.

Ces segments médullaires, ces tranches superposées de l'embryon comparables aux éléments d'une pile de Volta, ces étages de niveau constituent ce qu'on a appelé des *métamères*.

Le métamère est donc une de ces parties segmentaires et similaires qui composent l'individu et dont chacune possède en soi toutes les propriétés, toutes les attributions morphologiques de l'individu constitué.

Chaque étage de l'individu adulte, malgré certains changements dans la moelle par la croissance, est relié par ses nerfs sensitifs à un étage spinal déterminé qui dirige et gouverne son activité nutritive.

Par conséquent toute lésion d'un métamère spinal doit entraîner des accidents dans le territoire qui lui est subordonné. (Brissaud.)

Cette notion de la métamérie spinale ne peut-elle pas expliquer la symétrie des lésions osseuses dans la maladie de Paget, et réciproquement cette symétrie, comme remontant à sa cause, démontrer l'existence de lésions médullaires ? Bien entendu, nous laissons pour ce qu'il peut valoir ce raisonnement moitié *a posteriori*, moitié *a priori*.

Du reste, n'est-ce pas ainsi qu'on explique la topographie du *zona* par la lésion d'un demi-métamère ?

N'est-ce pas le lieu de rappeler ici les troubles de la vie cellulaire générale ? L'étude des phénomènes vitaux a démontré que les maladies constitutionnelles, les diathèses avaient pour causes des toxémies d'origine cellulaire. D'autre part la physiologie moderne a montré jusqu'à l'évidence que le grand régulateur de tous les appareils et de toutes les fonctions est le système nerveux et qu'il est seul responsable des troubles de la nutrition.

Les altérations des centres nerveux, en produisant leur insuffisance régulatrice, engendrent des dégénérescences héréditaires ou acquises.

Les poisons cellulaires mal éliminés par les organes chargés de ce soin, c'est-à-dire le foie et les reins particulièrement l'occasion de nombreux états pathologiques. L'intoxication est-elle légère, la santé peut conserver son apparence normale; est-elle, au contraire, très accentuée elle engendre les affections les plus graves.

A toutes ces données théoriques, à tous ces exemples d'affections incontestablement d'origine trophique, nous devons ajouter les noms des auteurs, dont le prestige

scientifique est indéniable et qui inclinent à croire que la maladie osseuse de Paget est une trophonévrose.

Lancereaux, en 1883, écrivait (*Traité d'anat. patholog.*, page 54) : « Remarquons que l'ostéite déformante de Paget présente les caractères de l'ostéite qui succède à la section des nerfs d'un membre. Celle-ci en effet, si l'on s'en rapporte aux expériences pratiquées par Schriff (*Comptes rendus de l'Académie des sciences*, 1854) et Vulpian (*Vaso-moteurs*, p. 353), est d'abord une ostéite raréfiante et plus tard une ostéite condensante. Aussi, le système nerveux nous paraît jouer un rôle important dans la production de l'ostéite déformante, c'est pourquoi je n'hésite pas à dire que plus on étudiera cette affection plus la proposition de cette vérité deviendra évidente. »

Pitres et Vaillard (*Arch. de physiologie norm. et path.*, 1885) croient à une trophonévrose osseuse comme origine de la maladie de Paget et l'attribuent à la névrite dégénérative des filets nerveux qui pénètrent par le trou nourricier de chaque os.

Ulrico et Angelo (*H. Morgagni*, nov. 1901) écrivent à la fin de l'observation qu'ils publient : « Un certain rapport de la maladie de Paget avec des lésions du système nerveux n'est pas invraisemblable. Romberg et Wier-Mitchell ont vu des hypertrophies osseuses à la suite de lésions nerveuses.

Pic, dans son cas (*Gaz. des hôp. de Toulouse*, octobre, 1896), relate certaines manifestations nerveuses (incontinence d'urine, contracture des muscles des membres inférieurs, exagération très marquée des réflexes), et ajoute que ces divers phénomènes sont peut-être de nature à appuyer l'hypothèse de l'origine médullaire de

la maladie de Paget, que les plus récentes recherches anatomo-pathologiques tendent à faire admettre.

Mais toutes ces théories aussi bien établies qu'elles soient, toutes ces opinions d'auteurs si recommandables et si dignes de foi qu'ils puissent être, ne valent pas une autopsie bien conduite et mettant au jour des lésions nerveuses capables à elles seules de démontrer l'origine trophogénique de l'ostéite déformante de Paget.

Or, si des autopsies de ce genre existent, il faut avouer qu'elles sont en petit nombre et que souvent on n'a pas apporté à l'examen du système nerveux tous les soins qu'il méritait.

L'autopsie faite par MM. Gilles de la Tourette et Magdelaine (voir Anatomie pathologique) est très suggestive ; elle acquiert de l'importance dans l'explication si obscure des phénomènes qui constituent la maladie de Paget.

Après avoir discuté et éliminé quelques hypothèses sans valeur, ces auteurs pensent que les lésions des cordons postérieurs seraient en corrélation avec l'altération des os.

Cette altération osseuse pourrait être primitive et retentir ensuite sur la moelle, ou, au contraire, elle ne serait autre chose qu'un trouble trophique d'origine médullaire. Cette dernière supposition est la plus vraisemblable. Cependant dans l'ataxie locomotrice qui, elle aussi, s'accompagne d'altérations osseuses la lésion commence par la région radiculaire moyenne qui est intacte dans notre cas. D'autre part, la lésion des cordons postérieurs dans le tabès et pour la plupart du temps dégénérative, c'est-à-dire qu'on constate une disparition en masse des fibres des divers systèmes du cordon pos-

térieur. Ici, au contraire, la lésion affecterait surtout la partie postérieure de ces cordons qui est envahie dans le tabès à une époque plus tardive.

Tous ces faits nous commandent des réserves sérieuses sur la valeur pathogénique des lésions trouvées par nous dans le cordon postérieur.

La première autopsie faite par MM. Gilles de la Tourette et Morinesco (voir Anatomie pathologique) acquiert, au point de vue de la pathogénie de l'ostéite déformante, une grande importance, si l'on considère que la lésion siégeait dans une région voisine de celle qui est altérée dans le tabès et qui semble présider à la nutrition des os si complètement touchés dans l'ostéite déformante de Pajet. Ajoutons que rien pendant la vie n'avait pu faire soupçonner une lésion médullaire.

La seconde, publiée en 1896 par les mêmes auteurs, n'est pas moins intéressante (voir Anatomie pathologique) que la première. L'altération de la moelle est constituée par une lésion d'origine probablement endogène, attendu que les fibres des racines postérieures sont intactes. Les nerfs aussi étaient augmentés de volume et atteints d'une névrite interstitielle très vraisemblablement d'origine vasculaire.

L. Lévi, en 1897, rapportant l'autopsie d'une malade du professeur Raymond, signale des lésions abondantes et étendues; la concomitance de ces lésions avec les altérations osseuses lui fait demander si les unes et les autres n'ont pas pour même origine l'artério-sclérose généralisée. Quoi qu'il en soit, de cette interprétation nous devons retenir les lésions de la moelle et celle des nerfs dans ce cas particulier.

Hudelo et Heitz se rallient à l'hypothèse de L. Lévi.

Rencontrant dans une autopsie soigneusement faite la moelle intacte et les nerfs périphériques atteints de névrite, ils expliquent, à l'aide de celle-ci, la dystrophie osseuse.

De cette étude de la trophonévrose appliquée aux altérations osseuses de la maladie de Paget, il résulte que celle-ci *pourrait* avoir pour origine une lésion du système nerveux central ou périphérique et que ce n'est pas un non-sens, une absurdité pathologique d'y croire ; la trophonévrose est donc *possible* comme origine de l'ostéite déformante.

Est-elle aussi *probable* ? A la rigueur on pourrait répondre *oui* dans le sens philosophique du mot ; c'est-à-dire qu'elle s'accorde avec un certain nombre de faits et qu'il n'y en a pas actuellement qui la contredisent d'une façon absolue.

Enfin, peut-elle être considérée comme réelle, comme la *vraie cause* de la maladie de Paget ? Non, certainement non, parce que justement les faits en faveur sont trop peu nombreux. Il serait, en effet, absurde de tirer hâtivement des conclusions pathogéniques fermes de quelques faits encore isolés qui ne sont peut-être que des coïncidences ; mais il serait au moins puéril, croyons-nous, de ne pas en faire état.

Or, comme les autopsies, et les autopsies seules, sont capables de fournir ces faits, c'est de ce côté qu'il faut diriger les recherches. Les anatomo-pathologistes devront donc se faire un devoir, chaque fois que l'occasion se présentera d'autopsier un Paget, de chercher scrupuleusement, à l'œil nu et au microscope, toutes les lésions dont peuvent être susceptibles les diverses parties du système nerveux.

Parallèle entre l'hérédo-syphilis osseuse et la maladie de Paget.

Maintenant que les hypothèses de l'hérédo-syphilis et de la trophonévrose nous ont suffisamment retenu pour montrer l'importance qui s'y attache il nous a semblé intéressant et utile de comparer l'hérédo-syphilis osseuse et la maladie de Paget. Ce parallèle nous offre des similitudes et des dissemblances.

a). — Les lésions osseuses microscopiquement sont les mêmes : ostéite raréfiante au début, condensante plus tard et mélange des deux formes à la période intermédiaire.

b). — La considération de l'âge du début des deux états pathologiques a sa valeur. S'il est rare de rencontrer un Paget dans l'adolescence il ne l'est pas moins d'observer l'hérédo-syphilis après cet âge de la vie. Cependant nous n'avons rien qui nous autorise à ne pas tenir compte des doctrines de MM. les professeurs Lannelongue et Fournier, compétents entre tous en cette matière. Écoutons M. Fournier : « On sait aujourd'hui, à ne plus pouvoir en douter, qu'il y a une syphilis héréditaire tardive, voire très tardive parfois, évoluant dans l'âge adulte, dans l'âge mûr et même dans la vieillesse, c'est-à-dire, en somme, susceptible d'entrer en scène à tout âge ; voilà la vérité actuelle et sûrement définitive. »

c). — Les douleurs existent de part et d'autre, mais elles présentent des différences.

Et d'abord il n'est point rare de rencontrer des cas où le pagétisme pénètre dans la place sans bruit, d'une façon indolore, et même les hyperostoses et les déforma-

tions peuvent atteindre leur période la plus avancée sans déterminer le moindre symptôme douloureux. Cette absence complète de douleurs au niveau des os atteints ne s'observe guère dans l'hérédo-syphilis. « Un stade de douleurs plus ou moins vives est le prélude ordinaire des ostéopathies syphilitiques, » dit Fréchou. Mais il n'ajoute pas, parce que c'est contraire à l'observation, que dans un grand nombre de cas les phénomènes douloureux font défaut.

Ensuite les caractères des douleurs ne sont pas non plus sans différer dans les deux cas. Dans la syphilis elles sont plus intenses; elles sont parfois intolérables arrachant des cris aux malades. C'est presque toujours vers minuit ou une heure du matin qu'elles se font sentir; elles se fixent généralement sur une région limitée d'un os où ne tardent pas à se montrer une périostose ou une exostose. Dans le pagétisme elles présentent rarement cette acuité, cette localisation circonscrite et cette préférence pour la nuit.

De plus il arrive qu'on observe dans la maladie de Paget des douleurs fulgurantes qui seraient inconnues dans l'hérédo-syphilis tardive.

d). — Les gommes si fréquentes dans cette dernière affection n'ont jamais été observées dans la première.

e). — Les hyperostoses ont une grande tendance à l'envahissement dans le pagétisme; elle est beaucoup moindre dans la syphilis.

f). — Dans les deux cas le tibia est la partie du squelette la plus fréquemment prise, c'est l'os de prédilection; il est hyperostosé de la même façon et sa déformation est en fourreau de sabre. Mais cette similitude ne s'étend pas avec un même degré, au moins, aux autres os.

En outre, dans le pagétisme on ne rencontre pas le *nez camard* quand sa base est à la fois aplatie et élargie, ou en *lorgnette* quand le segment inférieur s'enchasse dans le segment supérieur.

g). — Jamais, dans l'ostéite déformante, on n'observe de processus de destruction osseux, ni suppuration, ni nécrose. Dans l'hérédo-syphilis tardive il est moins fréquent, c'est vrai, que dans la syphilis tertiaire, mais le processus gommeux aboutit alors à une résorption osseuse inconnue dans le pagétisme.

h). — La symétrie est un caractère de la maladie de Paget; en règle assez générale quand un os se prend son homologue, plus ou moins tardivement, s'altère à son tour. Cette grande tendance à l'homonymie n'est pas le fait ordinaire de l'hérédo-syphilis tardive.

Quoi qu'il en soit de ces diverses modalités elles ne sont pas suffisantes toutefois, avouons-le, pour affirmer que les deux affections que nous venons de mettre en présence procèdent d'une origine différente; mais d'autre part elles le sont assez pour ne pas les considérer comme négligeables et retenir encore la plume qui voudrait à l'heure actuelle conclure à l'unicité de nature de la maladie de Paget et de l'hérédo-syphilis.

CHAPITRE X

Traitement.

Bien que la pathogénie de la maladie osseuse de Paget ne soit pas encore définitivement élucidée il n'en est pas moins du devoir strict du médecin d'appliquer le plus tôt possible le traitement antisyphilitique, puisqu'il est le seul, en admettant la légitimité de la doctrine de MM. Lannelongue et Fournier, capable, sinon de guérir, au moins d'améliorer les infortunés pagétiques et de le continuer longtemps parce que l'amélioration est lente à se produire dans l'hérédo-syphilis tardive.

Écoutons, à ce sujet, M. Poncet dans son article du *Traité de chirurgie* de MM. Duplay et Reclus :

« Dans la syphilis héréditaire tardive, l'iodure de potassium doit être surtout employé, mais il ne faut pas compter aveuglément sur son action : les agents antisyphilitiques, utiles au début des lésions, restent souvent inefficaces plus tard, contre les diverses variétés d'hypertrophie en particulier. Ce sont en effet des *scéléroses*, des *lésions conjonctives* ou de réaction, condensantes, banales, qui ne sont en rien améliorées par l'iodure et qui peuvent indéfiniment persister. On n'oubliera pas qu'il faut sou-

vent associer l'action du mercure à celle de l'iodure de potassium; en un mot recourir au traitement mixte. La médication spécifique sera d'autant plus puissante qu'on l'emploiera à une période plus rapprochée du début de l'affection.

» L'iodure de potassium doit être donné rapidement à dose massive : 6, 8, 10 grammes par jour, et même au delà, après avoir tâté la susceptibilité du malade à la médication iodique pendant les premiers jours. »

Mais si, au bout d'un certain temps suffisamment long pour être bien fixé sur l'inefficacité de ce traitement, on n'obtient le moindre résultat, il faut l'abandonner, car, dans ce cas, loin d'améliorer la situation, il ne pourrait que l'aggraver.

Tous les autres moyens susceptibles d'être employés dans le cours de la maladie de Paget, sont du ressort d'une thérapeutique palliative : entretenir ou améliorer l'état général du malade, corriger, s'il y a lieu, sa mauvaise hygiène, calmer ses douleurs, combattre ses insomnies, éviter les complications habituelles d'un decubitus prolongé, dépister celles dont les visières peuvent être susceptibles, et leur appliquer une médication opportune.

Si ce traitement est incapable de contenter un médecin il peut toutefois lui procurer la satisfaction de rendre moins pénibles les derniers jours de son malade.

CONCLUSIONS

I. La maladie osseuse de Paget, considérée longtemps comme une rareté pathologique, semble plus fréquente actuellement parce qu'elle est plus facile à dépister, l'attention étant attirée vers elle; elle paraîtrait sans doute encore moins rare si l'on ne méconnaissait pas souvent les cas incomplets, les formes atypiques ou frustes peut-être les plus nombreux.

II. Parmi les causes prédisposantes de cette affection, seules l'âge, l'hérédité et la diathèse neuro-arthritique méritent une légère considération.

III. Les douleurs précoces ou tardives sont les seuls symptômes subjectifs appartenant en propre à la maladie.

IV. Les symptômes objectifs consistent exclusivement dans les hypertrophies et les déformations osseuses qui donnent aux malades l'attitude qui leur est spéciale.

V. La plupart des os, sinon tous, peuvent être touchés, et la caractéristique de leur état pathologique est l'ostéite.

VI. La maladie peut présenter une forme fruste qui peut se borner à sa localisation sur un très petit nombre d'os, et même sur un seul.

VII. Sa pathogénie n'est pas encore établie, et parmi

les hypothèses qu'elle a suggérées, deux semblent se partager actuellement le monde médical :

1° L'hérédo-syphilis tardive.

2° La trophonévrose.

VIII. L'hérédo-syphilis tardive défendue par MM. les professeurs Lannelongue et Fournier, est la théorie qui rallie, à l'heure actuelle, le plus grand nombre de partisans. Elle est toutefois difficile à démontrer, et cette démonstration dépend :

1° Du hasard qui pourra mettre un jour en évidence un cas typique possédant tous les titres de naturalisation exigés par M. Fournier.

2° De l'observation clinique en dépistant les syphilo-loses dont sont susceptibles tous les organes, et en contrôlant les effets du traitement spécifique.

IX. La trophonévrose n'est pas défendue à outrance comme sa concurrente l'hérédo-syphilis, mais bon nombre de cliniciens très autorisés la croient possible et même probable, en se basant sur des lésions nerveuses dûment constatées. Pour l'établir, il faudrait un plus grand nombre de faits, et rechercher d'une façon systématique dans toutes les autopsies de la maladie de Paget, les lésions des nerfs et des centres nerveux, surtout celles de la moelle épinière.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- ABADIE. — Journal des Praticiens, 4 juillet 1903.
- ADAMS. — Trans. of the Pathol. Society. t. XXII, p. 204.
A treatise on rhumatic gout. London 1878, p. 42.
- ANNANDALE — *Ostéite déformante*. Med. Chir. Society of Edimbourg.
Brit. méd. Journal, 13 janvier 1877.
- ARNOZAN. — Des troubles trophiques d'origine nerveuse. Thèse d'agrégation, 1880.
- ATKINSON. — Maryland Médical Journal, juillet 1901.
- AUGAGNEUR. — Syphilis héréditaire tardive. Th. Lyon, 1879.
- BARLOW. — Brit med. Journal, 16 juin 1883.
- BARTHÉLÉMY. — Maladie osseuse de Paget chez l'homme et maladie du son chez le cheval. Th. Lyon, 4 décembre 1901.
- BAUMÈS. — Précis théorique et pratique sur les maladies vénériennes. Lyon, 1840.
- BAYET. — Soc. belge de dermatologie, 10 mai 1903.
- BAZIN. — Leçons cliniques et th. sur la syphilis, 1860.
- BÉCLÈRE. — Soc. méd. des hôp., 19 juillet 1901.
- BÉRARD ET J. CLOQUET. — Dict. en 30 vol. Art. exostose.
- BERNE. — Des manifestations osseuses précoces et tardives de la syphilis héréditaire. Th. Paris, 1884.
- BESNIER. — Article rhumatisme du Dict. encycl. des sc. méd.
- BENNS SCHMIDT. — Un cas d'ostéite déformante. Archiv. der Heilkunde, p. 81, 1874.
- BLANC. — Loire médicale, mars 1895.
- DUPRÉ. — Société Anatomique, mars 1887.

- ELLINWOOD. — Weste Lancet San Francisco, 1888.
- EDMUNDS. — Médical Press. and. circular, 1890. I. 516.
- FÉRÉOL. — Bull. de la Soc. clinique, 21 mars 1876.
- FIEDLER. — The Lancet, mars 1895.
- FITZ. — Amer. Journ. of. med. Soc., novembre 1902.
- FOURNIER A. — La syphilis héréditaire tardive, 1888.
Clinique de Saint-Louis, 1883.
Les affections parasymphilitiques, 1894.
Académie de médecine, 31 mars 1903.
- FOURNIER ED. — Signes dystrophiques de l'hérédosyphilis tardive.
Thèse de Paris, 1878.
- FRÉCHOU. — Thèse de Paris, 20 juillet 1903.
- FREDREICH. — Archives de Virchow, 1868, 3^e vol., p. 83.
- GADDI. — Bull. de la Soc. d'anthropologie, 1874, t. VI, p. 132.
- GAILLARD. — Soc. méd. des hôp., 19 juillet 1901.
- GANGOLPHE. — Maladies infectieuses des os, 1894.
- GAUCHER ET ROSTAINE. — Soc. de dermatologie, 11 avril 1904.
- GERVAIS. — De l'hyperostose chez l'homme et chez les animaux.
Journal de zoologie, t. IV, 1875.
- GIBNEY. — New-York méd. Record., 19 avril 1890.
- GILLES DE LA TOURETTE ET MAGDELAINE. — Iconographie de la Salpêtrière, janvier 1894.
- GILLES DE LA TOURETTE ET MARINESCO. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1896.
Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1896.
- GLEY. — Glandes vasculaires sanguines, 1891.
- GOMBAUT. — Nouv. Icon. de la Salp., janvier et février 1894.
- GOLDMANN. — Munchen. méd. Wock., 30 mai 1902.
- GOSSELIN. — Art. Ostéite du nouveau Dict. de méd. et chir. prat., t. XXV.
- GRESSED. — Manifestations tardives de la syphilis héréd.
Thèse de Paris, 1874.
- GUINON. — Bulletin de la Soc. Anat., 1885, p. 344.
Acromégalie, Gaz. de hôp., 9 novembre 1889.
- HALL. — The Lancet, 1896.

- HASTINGS GILFORD. — The Lancet 1900, pp. 1648 et 1865.
- D'HEILLY. — Société méd. des hôp., 11 juin 1889.
- HÉNOQUE. — Art. Ostéomalacie du Dict. encyclopédique des sciences médicales.
- HERR GOLDMANN. — Verein Freiburger Aerzte, 30 mai 1902.
- HEIDENREICH A. — Pathologie des os, Dict. encycl. des sc. méd.
- HILLEREAU. — Thèse de Paris, 20 juillet 1901.
- HIRTZ ET MERKLEN. — Presse médicale, 26 avril 1899.
- HOMOLLE. — Art. rhumatisme, Dict. encycl. des sc. méd.
- HOUEL. — Catalogue des pièces du musée Dupuytren, 1877, t. II.
- HOWSE. — Général hyperostosis with ostéo-arthritis of several joints. — Brit. méd. Journal, 12 janvier 1878.
- HUDELO ET HEITZ. — Nouv. Icon. de la Salp., 1901, p. 415.
- HUCHARD ET BINET. — Bull. de la Soc. clin., Paris 1882.
- HUSCHKE. — Ueber Crano sclérose total rachit. Iéna 1858.
- HUTCHINSON. — Cases of inherited syph. — Brit. méd. Journ., 1867.
- Illustrated med. News II 1889, p. 169.
- INGELTRANS. — Echo médical du Nord, 26 juin 1904.
- JAMES. — Scottish méd. Journal, janvier 1897.
- JOACHINISTHAL. — Soc. de dermat. de Berlin, 1893.
- JONCHERAY. — Thèse de Paris, 1893.
- JULLIEN. — Syphilis, Dict. encycl. des sc. méd.
- LABADIE-LAGRAVE. — Traité des maladies du sang, 1893.
- LANCEREAUX. — Traité de l'herpétisme, 1883, p. 147.
- Traité d'Anatomie pathologique.
- LANNELONGUE. — Mémoires de la Soc. de chir., t. IV, 1878.
- Société de chirurgie, mai 1881.
- Progrès médical, 1881, p. 425.
- Bulletin médical, 21 et 25 février 1903.
- Académie de médecine, 3 mars 1903.
- LE DENTU. — Revue mensuelle de méd. et de chir., 1879, p. 871.
- LELOIR ET RATHERY. — Revue de médecine, 1881, p. 738.
- LEVI L. — Bulletin de la Soc. anat. 1896.
- Nouv. Iconog. de la Salp., 1897.
- LOBSTEIN. — Ostéo-sclérose. Tr. d'anat. path., 1833, t. II, p. 108.

- LUNN. — Saint-Thomas hosp. Rep. XIII, 1884, p. 43.
Soc. pathol. de Londres, 19 avril 1887.
- LYON. — Observation. Th. de Richard, Paris 1887.
- MACKENZIE. — Trans. clin. Soc., XVIII, 1885, p. 331.
Illustrated Med. News. I, 1888.
id. id. II, 1889, p. 189.
- MAKINS. — Trans. of the clin. Soc. of London, 1886.
- MARIE P. — Bull. de la Soc. anat., 1885.
Acromégalie. Revue de méd., avril 1886.
Revue de médecine, 1888.
Ostéo-arthr. hyp. pneum. Rev. de méd., janv. 1891.
Soc. de méd. des hôpitaux, janvier 1892.
Bull. de la Soc. de méd. des hôp., 10 juin 1892.
Soc. de méd. des hôp., février 1898.
- MARTEL. — Gazette méd. de Paris, 1886, p. 257.
- MARTINEZ Y SANCHEZ. — Essai sur la syph. héréd., Th. Paris, 1855.
- MASSON. — Déform. des os, des membres inférieurs consécutive à l'ankylose du genou. Th. Lyon, 1892.
- MAUCLAIRE. — Traité de chir. de Le Dentu et Delbet, t. II.
Gazette des hôpitaux, 1892.
- MAURIAC. — Aff. syph. précoces du système osseux. Paris 1873.
- MAX HUPPERT. — Diffuse, spongiöse und blutreiche hyperostose.
Arch. der Heilkunde, 1871, t. XII, p. 160.
- MAYET. — Des troubles de nutrition liés aux lésions périphériques du syst. nerv. Lyon Médical, pp. 217, 254, 330, 1885.
- MEARS ET ALLEN. — A case of universal hyperostosis. Proceedings of the Americ. Pathol. Soc., 1870.
- MENEAU. — Du pseudo-Rachitis syph. Th. de Paris, 1889.
- MÉNÉPRIER ET GAUCKLER. — Soc. méd. des hôp., 4 juin 1903.
- MEUNIER. — Nouv. Iconog. de la Salpêtrière, 1894.
- MILIAN. — Soc. méd. des hôp., 25 nov. 1898.
Soc. anat., 3 février 1899.
- MILLS JONES. — Med. News, 1895.
- MOIZARD ET BOURGES. — Arch. de méd. expér., 1892.

- MOLLE. — Lyon Médical, 29 mai 1904.
- MORRIS H. — Trans. Path. Soc., XXXIV, 1882-83, p. 188.
- MORTON-PRINCE. — Amer. Journ. of med. Sc., 1902, p. 796.
- NEGELLEN. — Th. de Paris, 13 juillet 1903.
- NÉLATON. — Pathologie chirurgicale, t. II.
- NEURATH. — Monats. f. Kinderk, 1893, II, p. 65.
- NUNN W. — Hyperostosis of the tibia. Trans. of the Path. Soc. of London, 1878, p. 181.
- OLLIER. — Ostéomalacie locale. Mémoire de M. Pozzi.
- ORILLARD. — Gazette des hôp., 25 juin 1892.
- PACKARD F. — The Amer. Journal of the med. sc., novembre 1901.
- PAGET. — On a forme of chronic inflam, of bues., novemb. 1876.
Trans. Med. ch. LX, 1877, p. 37.
Additional cases of ostéitis deformans. C. Soc. London, 1882.
Trans. Path. Soc., XXXVI, 1884-85, p. 382.
Med. Press. and Circ., 1890, I, p. 515.
Trans. Med. ch. LXV, 1892, p. 225.
- PARROT. — Progrès méd., 1877 et 1878.
- PATRIDGE. — New-York médic. Record, avril 1890.
- PIC. — Lyon médical, 1896.
- PICK. — The Lancet, 1883, II, p. 1125.
- PITHA ET BILLROTH. — Handbuch der allegemeine und spec chirurg., p. 79.
- PITRES ET VAILLARD. — Arch. de physiol. norm. et path. 1885.
- PONCET. — Tr. de chir. Duplay et Reclus, 1897, t. II.
- POZZI S. — Congrès français de chirurgie, 1885.
- PROUST. — Paris médical, 1888.
- RATHERY ET LELOIR. — Rev. de méd., 1881, p. 738.
- RAVIART. — Echo médical du Nord, 26 juin 1904.
- REBEYROLLES. — Thèse de Paris, 1902.
- RECKLINGHAUSEN. — Abtheilung für Allgemeine Pathologie und Pathologische Anatomie, 1886.
- RECLUS. — Progrès médical, 6, 13 et 20 décembre 1879.
- REDMAN. — Illustrated med. News.

- RICHARD. — Thèse de Paris, 16 juillet 1887.
- RICHARDIÈRE. — Obs^{on} in Thèse de Rogier, Paris, 1884.
- ROBIN. — Acad. de méd., mars 1903.
Nouv. Iconog. de la Salp. 1894.
- ROBINSON. — Trans. Path. Soc. XXXVIII, 1886-87, p. 262.
Illustr. Med. News, II, 1889, p. 189.
- ROGIER. — Thèse de Paris, 1884.
- RULLIER. — Bull. de la Faculté de méd. de Paris, 1809, p. 94.
- SANDIFORT. — Muséum Anat. Acad. Lugd. Bat., t. I, p. 141.
- SCHARTZ. — Thèse de Fréchon, 1903.
- SCHEDE. — Congrès de chir. de Berlin, 1887.
- SCHMIEDEN. — Dent. méd. Woch., 1893, XXIX, p. 367.
Dent. Zeits. f. chir., 1903-04, p. 207.
- SCHUTZENBERGER. — Ostéosclérose du crâne. Arch. génér. de méd., 1856.
- SCOUTTETTEN. — Gaz. méd. de Paris, 1841, p. 428.
- SEVESTRE. — Progrès médical, 8 décembre 1889.
- SILCOCK. — Trans. Path. Soc., XXXVI, 1884-85, p. 383.
- SOUTHAM. — Medical chronicle Manchester, VIII, 1888, p. 125.
- SOUZA-LEITE. — Thèse de Paris, 1890. De l'acromégalie.
- STAMM. — Arch. f. kindh, 1896, p. 170.
- STERNBERG. — Allg. Wiener méd. zeit., 26 avril 1898.
- STILLING. — Arch. für pathol. anat. med. physiol., 1890.
- SYMONDS. — Guy's hosp. Rep., XXV, 1881, p. 99.
- TAYLOR. — Assoc. orthopéd. Amér., 2022, septembre 1892.
- THIBIERGE. — Arch. génér. de méd., janvier 1890, p. 52.
Bull. de la Soc. méd. des hôp., 17 février 1893.
- TRÈVES. — Trans. of the path. Soc. of London, 1881, t. XXXII,
p. 167.
British. médical, p. 1155, 1882.
- TRIPPIER. — Art. Rachitisme. Diet. encyclop. des sc. méd.
- ULRICO. — H. Morgagni, novembre 1901.
- VINCENT E. — Encyclopédie intern. de chir., t. IV, p. 359.
- VIRCHOW. — Traité des tumeurs, t. II.
- VULPIAN. — Vaso-moteurs, p. 353.

WALDEYER ET ROBNER. — Arch. de Virchow, 1873.

WALTER J. KILNER. — Two cases of ostéitis deformans in one family.

The Lancet, 23 janvier 1904.

WATSON. — Johns. Hopkins Hosp. Bullet., 1898, p. 133.

WEGNER. — Arch. de méd. Trad. Spillmann, 1872, p. 345.

WERCHER. — Dent. med. Woch, 1891, p. 802.

WESTERMANN. — Wecklad, 1895, n° 20.

WILKS. — Trans. Path. Soc., XX, 1868-69, p. 273.

WILSON. — Philadelphia med. Journ., 1903, XI, p. 168.

WRANY. — Prager Vierteljahreschrift, 1867, Bd. I, p. 79.

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	9
CHAPITRE I. — Considérations générales. — Définitions.	13
CHAPITRE II. — Historique	20
CHAPITRE III. — Étiologie	41
CHAPITRE IV. — Symptomatologie	46
Symptômes subjectifs	46
Symptômes objectifs	50
Attitude générale du malade	77
Symptômes concomitants	79
Formes de la maladie	85
Syndrome pseudo-Paget	87
Observations	89
CHAPITRE V. — Marche et durée	130
CHAPITRE VI. — Diagnostic sémiologique	133
Diagnostic différentiel	134
Ostéosarcome	134
Kystes osseux	135
Ostéomyélite	135
Exostoses ostéogéniques	136
Ostéite traumatique.	136
Rhumatisme osseux.	137
Tuberculose osseuse	137
Hyperostose des membres variqueux	138
Ostéomalacie	138
Ostéoporose sénile	138
Rachitisme	139
Acromégalie	139
Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneu- mique	142
Léontiasis ossea	142

	Spondylose rhizomélique	143
	Ostéoporose adipeuse	143
	Ostéo-syphilose	143
	Géantisme osseux	144
CHAPITRE VII. —	Pronostic	146
CHAPITRE VIII. —	Anatomie pathologique	149
	Lésions macroscopiques	150
	Histologie osseuse	153
	Analyse chimique osseuse	161
	Lésions concomitantes	162
	Lésions nerveuses	163
CHAPITRE IX. —	Pathogénie	171
	Hypothèse d'une ostéite chronique.	175
	Hypothèse d'une ostéite rhumatismale chronique	175
	Hypothèse d'une ostéomalacie hypertro- phique bénigne	178
	Hypothèse d'une altération primordiale du tissu osseux	178
	Hypothèse d'une lésion d'une glande vasculaire sanguine	179
	Hypothèse de l'athérome de l'artère nourricière de l'os	180
	Hypothèse de l'hérédo-syphilis	181
	Hypothèse d'une trophonévrose	191
	Parallèle	205
CHAPITRE X. —	Traitement	208
Conclusions		210
Index bibliographique		213
Table des matières.		221

Vu, par le Président de la thèse,
RAYMOND.

Vu, le Doyen,
DEBOVE.

Vu et permis d'imprimer,
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD.